UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954 - N° 284

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA DERMATOMYOSITE CHEZ L'ENFANT

(à propos de 3 nouveaux cas)

Travail de la Clinique de Médecine Infantile du Professeur FONTAN

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 22 Décembre 1954

PAR

Maurice BERTON

Élève de l'École Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

Interne des Hôpitaux

Diplômé de Médecine Tropicale

Né à BREST (Finistère), le 9 Décembre 1929

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, Professeur ..... *Président*

JOULIA, Professeur ..... *Juges*

LE COULANT, Agrégé ..... *Juges*

VERGER, Agrégé ..... *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, Rue Teulère

1954

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1954 - N° 284

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA DERMATOMYOSITE CHEZ L'ENFANT

(à propos de 3 nouveaux cas)

Travail de la Clinique de Médecine Infantile du Professeur FONTAN

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 22 Décembre 1954

PAR

Maurice BERTON

Élève de l'École Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes coloniales

Interne des Hôpitaux

Diplômé de Médecine Tropicale

Né à BREST (Finistère), le 9 Décembre 1929

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, Professeur ..... *Président*

JOULIA, Professeur ..... *Juges*

LE COULANT, Agrégé ..... *Juges*

VERGER, Agrégé ..... *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, Rue Teulère

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, L. CHELLE
DOYEN : M. G. PORTMANN. — ASSESSEUR : M. R. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS

PROFESSEURS

	MM
Clinique médicale	CREYX.
id.	BROUSTET.
Clinique chirurgicale	PAPIN.
id.	MASSÉ.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.
Anatomie	DUFOUR.
Anatomie générale et histologie	MAYER.
Hygiène et clinique de la tuberculose.	PIECHAUD.
Médecine légale et Médecine du travail	DERVILLÉE.
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	REBOUL.
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN.
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.
Pathologie généraleet expérimentale.	SARIC.

	MM.
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique médicale et des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Thérapeutique	TRAISSAC
Hydrologie thérapeutique et climatologie	DUBARRY

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL

BLANQUET (Physique pharmaceutique)

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. MAHON (Obstétrique), PAUTRIZEL (Parasitologie)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER.
Bactériologie	MOUSTARDIER.
Anatomie pathologique	LÉGER.
Anatomie	RIGAUD.
Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE

	MM.
Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER.
id.	QUILICHINI.
Pharmacie (3e Section)	CAZAUX
Biochimie médicale	NEUZIL.
Pathologie expérimentale	FAURE.

Chargé des fonctions de Maître de Conférences Agrégé : R. STOLL (Histologie)

AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN
id.	LENG-LÉVY.
id.	MORETTI.
id.	LAVIGNOLLE.
Chirurgie générale	LAUMONIER.
id.	CHAVANNAZ.
id.	VILLAR.
id.	TINGAUD.
id.	DEPAULIS.
Obstétrique	CHASTRUSSE.

	MM.
Obstétrique	FAUGÈRE.
Ophtalmologie	BESSIÈRE.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Electro-radiologie	LACHAPÈLE.
Odonto-stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE.

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.
Accouchements	CHASTRUSSE.
Puériculture	VERGER.
id.	PÉRY.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.
Obstétricie Sociale	MAHON.
Anatomie	CABANIÉ
Cryptogamie	LAUBIE.
Physique médicale	DUHAMEL

	MM.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE.
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE.
Chimie analytique	BABIN.
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER.
id.	VILLAR.
Physiologie	BENELLI.
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.

Le Secrétaire Principal de la Faculté : M. A. GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MES PARENTS

En témoignage de profonde affection.

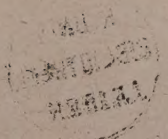
A MES GRANDS-PARENTS

A MES SŒURS

A MON FRERE, A MA BELLE-SŒUR

A TOUS LES MIENS

A MA FIANCEE



A MES AMIS DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

ET DE L'INTERNAT

A MADEMOISELLE J. M. COUTEAU

Médecin Résident de l'Hôpital des Enfants, qui nous a guidé de ses conseils, témoignage de reconnaissance et d'amitié.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL DES ENFANTS

MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL TRAISSAC

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre

MONSIEUR LE DOCTEUR PESME

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Ils nous ont accueilli dans leur service et témoigné beaucoup de bienveillance,
qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance.

A TOUS LES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. LEGER

Maître de conférences, agrégé d'Anatomie Pathologique

Médecin des Hôpitaux

qui nous a apporté une aide précieuse dans l'élaboration de ce travail.

A Monsieur le Médecin Général de 1re Classe TABET

Directeur de l'Ecole principale de Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Spécialiste des Hôpitaux Maritimes

Commandeur de la Légion d'Honneur

Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique

Officier du Mérite Maritime

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re Classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Spécialiste des Hôpitaux Maritimes

Chevalier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre 1939-1945

A TOUS NOS PROFESSEURS DE L'ECOLE

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur LE COULANT

Agrégé de Dermato-Vénérologie
Médecin dermato-vénérologiste des Hôpitaux
Officier de l'Instruction publique

Nous avons eu le privilège d'être son interne. Nous tenons à le remercier de l'intérêt constant qu'il nous a témoigné et de l'aide précieuse que nous a valu sa haute compétence dans l'élaboration de ce travail.

Monsieur le Docteur P. VERGER

Agrégé de Puériculture
Médecin des Hôpitaux
Officier d'Académie

Qui nous a confié cette thèse et guidé dans sa réalisation. Remerciements respectueux.

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Médecin dermato-vénérologiste des Hôpitaux
Expert de l'Organisation mondiale de la santé
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier de l'Instruction publique

Hommage respectueux.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FONTAN

Professeur de Clinique médicale des Maladies des Enfants

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Officier de l'Instruction publique

Commandeur du Nichan El Iftikhar

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider notre thèse. Hommage respectueux.

INTRODUCTION

Les problèmes soulevés par les dermatomyosites ont, depuis quelques années, suscité bien des travaux et des publications dans le monde entier et plus spécialement à Bordeaux.

Si la clinique, l'anatomie pathologique, les critères biologiques et électriques de l'affection ont été bien codifiés chez l'adulte, il n'en est pas de même chez l'enfant du fait d'une plus grande rareté de la maladie.

On peut penser qu'une meilleure connaissance de la dermatomyosite chez l'enfant au-dessous de quinze ans contribue à éclaircir les problèmes d'étiologie et de pathogénie restés bien obscurs, d'autre part, il est important pour le pédiatre de ne pas méconnaître cette affection dont la fréquence semble aller croissante, car elle pose de véritables problèmes d'urgence contre lesquels nous possédons une thérapeutique efficace, et bien spéciale, sinon spécifique.

Aussi à l'occasion de trois nouveaux cas de dermatomyosite de l'enfant, allons-nous essayer de rappeler les principaux traits de l'affection à cet âge, en nous basant sur l'étude des cas français publiés et, plus accessoirement, des cas étrangers. Nous envisagerons ensuite les problèmes diagnostiques et thérapeutiques à cet âge.

HISTORIQUE

La première observation de Dermatomyosite est due à WAGNER en 1863, qui décrit un cas de « Maladie musculaire rare », sans voir l'importance des lésions cutanées.

En France, POTAIN (88) décrit, en 1875, un cas de « morve chronique de forme anormale » qui semble avoir été une Dermatomyosite.

En 1887, WAGNER, HEPP (52), UNVERRICHT (101) décrivent presque simultanément trois nouveaux cas de la même maladie.

C'est en analysant ces différentes observations qu'UNVERRICHT (101), en 1891, établit l'importance des lésions cutanées et crée le terme de Dermatomyosite ou maladie de WAGNER-UNVERRICHT

En 1906, G. PETGES et CLEJAT (84) décrivent un syndrome cutanéo-musculaire différent : sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée, dont un autre cas est décrit par JACOBI deux ans plus tard sous le nom de *Poïkilodermica atrophicans vascularis*. A la suite de ces observations, G. PETGES isole une nouvelle entité clinique : « la Poïkilodermatomyosite » ou maladie de PETGES-JACOBI, qui semble être la forme chronique de la Dermatomyosite.

Les travaux modernes ont précisé les modalités cliniques, anatomiques, biologiques de l'affection sans réussir à éclaircir les problèmes d'étiologie et de pathogénie. On a décrit des polymyosites au cours d'affections dermatologiques voisines : sclérodermie, lupus érythémateux disséminé, Périartérite noueuse, ce qui pose le problème des limites nosologiques de la maladie.

Parmi les travaux modernes, il faut signaler, à l'étranger : ceux de SCHUERMANN (91), d'OLEARY et WAISMANN (81) qui ont pu en étudier quarante cas à la clinique Mayo.

En France, ce sont surtout les auteurs bordelais : JOULIA, LE COULANT, BERGOUIGNAN, TEXIER, A. PETGES qui se sont penchés sur le problème.

Les premières observations de la maladie chez l'enfant sont dues aux auteurs allemands : SCHULTZE, JANNICKE. En France, la thèse de FOUCART (39) en rapporte un cas bien douteux d'ailleurs, en 1907. En 1930, A. et G. PETGES étudient deux cas de « Poïkilodermatomyosite dans l'enfance et la jeunesse » (87).

En 1933, KARELITZ et WELT (61) publient deux nouveaux cas et font une revue des cas publiés chez l'enfant dans la littérature mondiale. Ils en réunissent vingt, dont plusieurs paraissent bien douteux et deux concernaient des malades de 17 et 18 ans.

Plus récemment : les publications de HECHT (50), CLARK (22), SUNDE (97) décrivent de nouveaux cas.

En 1952, PER SELANDER (93), à l'occasion de trois nouvelles observations, fait une revue générale de l'affection chez le jeune enfant au-dessous de 7 ans et en réunit vingt-deux cas. Les thèses de MAGUEUR (73), GUÉRIN-TARDIVEL (47), LEMIRE (70) rapportent de nouvelles observations.

En 1953, WEDGWOOD (103) et ses collaborateurs publient une étude portant sur vingt-six cas de Dermatomyosite généralisée de l'enfant au-dessous de 11 ans, observés depuis 1916, au centre médical de l'enfance de Boston.

On relève plusieurs nouvelles publications de cette affection chez l'enfant, dans la littérature française, au cours de ces deux dernières années.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

Marie-José L., 5 ans, entre le 7 décembre 1952 dans le service de Clinique Médicale Infantile du Professeur FONTAN, envoyée par son médecin, le Docteur VERIN, pour un état fébrile avec arthralgies et éruption d'un type spécial.

L'affection a débuté 15 jours auparavant par une angine pseudo-membraneuse, vraisemblablement streptococcique, qui guérit rapidement, mais depuis persiste un état fébrile à 37° 5, des douleurs et fluxions articulaires apparaissent, entraînant une véritable impotence, ainsi qu'une éruption.

On ne relève rien dans les antécédents de la malade. C'est une enfant amaigrie dont l'aspect semble toxi-infectieux, teint terreux, yeux cernés, cyanose, (un examen plus attentif montrera qu'il s'agit en réalité d'une éruption) et qui se plaint de vives douleurs.

L'examen montre deux ordres de signes : cutanés et sous-cutanés et musculaires-articulaires :

— A la face : le visage paraît bouffi, œdémateux, il existe une éruption violacée presque ecchymotique en nappe, périorbitaire, périnarinaire et périlabiale avec un petit clou ecchymotique au niveau des commissures des lèvres ;

La palpation qui est très douloureuse montre l'existence de nodules dermo-épidermiques, de la taille d'un pois. A leur niveau, la peau prend une teinte violacée.

— Aux membres supérieurs : placards de même teinte violacée, pseudo-ecchymotique de la face postérieure des coudes et de la face dorsale de la main gauche. La main droite paraît œdématiée avec quelques éléments violacés au niveau du pouce.

— Les membres inférieurs sont eux aussi œdématiés principalement au niveau du genou droit qui paraît très augmenté de volume et très douloureux. Sur la face d'extension des genoux et aux chevilles. on retrouve les éléments violacés.

Syndrome musculo-articulaire : l'enfant se plaint de douleurs extrêmement vives dans les membres, empêchant tout mouvement. Elle est hostile à tout examen, et la palpation est impossible. Elle est couchée en chien de fusil, les membres demi-fléchis. La voix est nasonnée. Nos radiographies montreront que les os et les articulations sont indemnes

Le reste de l'examen est absolument négatif. La température est à 38°, le pouls rapide à 120, la vitesse de sédimentation à 61-43. Une numération-formule montre 46.000 leucocytes avec 88 % de polynucléaires. Dans les urines, on relève 0 gr. 40 d'albumine, sans cylindrurie. Un tel tableau clinique fait d'abord envisager le diagnostic de purpura rhumatoïde.

De nouveaux éléments du même type apparaissent à la face dans les jours suivants.

En raison du caractère arthralgique et œdémateux de l'affection qui peut la faire rentrer dans le cadre des collagénoses, on commence un traitement à l'A.C.T.H. 40 mg. associée à la Pénicilline.

Le résultat est brillant : les douleurs disparaissent, les nodules et éruptions s'estompent, la température, la vitesse de sédimentation se normalisent.

On arrête l'A.C.T.H. le 30 décembre et on entreprend une cure de gentisate de soude.

Le 12 janvier : apparition d'un nouveau nodule dermo-épidermique sur la joue droite, légèrement violacé. Les douleurs reprennent, La température est à 38° 5.

Dans les jours suivants on reprend l'A.C.T.H. qui fait rapidemnt régresser tous les signes. Le diagnostic de dermato-myosite est envisagé, et on demande une biopsie et un électromyogramme.

Une tentative d'interruption de l'A.C.T.H. à partir du 5 février entraîne une rechute.

Douleurs au niveau des coudes ; l'extension de l'avant-bras est particulièrement douloureuse, la paume des mains prend une coloration rouge brun et à la palpation on y note de petits éléments enchassés dans le derme, mal limités, très douloureux à la pression. La température remonte. La vitesse de sédimentation est à 97-112.

Cette rechute se précise les jours suivants et le 24, on retrouve un tableau analogue à celui de l'entrée :

Une enfant prostrée, très douloureuse, hostile à tout examen, les membres demi-fléchis, avec une éruption formée d'éléments rosés, papuleux, légèrement surélevés, sensibles. Au niveau du visage qui est bouffi, elle atteint les paupières, la joue gauche, la zone péribuccale. Aux avant-bras, au dos des mains, aux chevilles, aux genoux, les éléments reposent sur une peau semblant infiltrée, œdématiée. La température est à 39 °; le pouls à 130.

On reprend le traitement hormonal.

Cortisone injectable 40 mg, associé à de la Terramycine, et dans les jours suivants, on assiste à la même amélioration spectaculaire.

Tous les signes régressent. Seul persiste un certain degré de rétraction musculaire empêchant l'extension complète de l'avant-bras et de la jambe.

L'enfant quitte l'hôpital le 10 avril en excellent état avec un traitement d'entretien de Cortisone

Parmi les examens complémentaires pratiqués à ce premier séjour, on note :

—La négativité des tentatives d'isolement d'un streptocoque hémolytique dans la gorge.

— Un test de Coombs négatif.

— L'absence de troubles de la crase sanguine.

— Des variations du fibrinogène correspondant aux poussées évolutives, 7,70 à l'entrée, 4,80 le 11 février, 7,20 le 20 février. L'électrophorèse montre une baisse des albumines avec hausse globale des globulines S/G = 1.

L'albuminurie intiale n'a pas été retrouvée.

L'électromyogramme n'a pas pu être fait à cause du jeune âge de l'enfant.

La biopsie (Pr. Léger) :

— musculaire :

les faisceaux des fibres musculaires sont séparés fréquemment par des espaces conjonctifs très lâches, souvent infiltrés d'œdème, plus rarement de sang. Il n'y a pas de fibrose exagérée, pas de réactions inflammatoires, pas de lésion vasculaire (type épaississement des parois et endothélite). Les fibres musculaires sont d'épaisseur inégale et irrégulièrement colorées. De nombreuses fibres sans topographie particulière sont clarifiées, un peu élargies, à limites floues, à striation transversale plus ou moins complètement effacée. Il n'y a pas d'hyperplasie nucléaire.

Polymyosite diffuse œdémateuse.

— Nodule de l'avant-bras gauche :

Le revêtement épithélial pavimenteux paraît normal. On note dans le derme sous-jacent quelques rares îlots inflammatoires et assez discrets entourant surtout les glandes sudoripares ; plus profondément, on a affaire à un tissu fibrolipomateux.

Fibro-lipome probable.

L'enfant revient dans le service, 10 mois plus tard, le 9 février 1954, elle a fait une angine banale qui a guéri sans complication, mais 8 jours plus tard, la température remonte et il apparait des douleurs diffuses au niveau des membres et de l'abdomen.

L'examen confirme que c'est bien une nouvelle poussée de dermatomyosite :

Le visage est bouffi, la paupière supérieure droite est le siège de macules rougeâtres ainsi que la lèvre supérieure. Les membres sont œdématiés ; au niveau de l'avant-bras droit, on note de petits nodules rouges et douloureux de la face antéro-externe. Le dos des mains et les doigts sont le siège d'éléments érythémateux. Aux membres inférieurs, on note une éruption de teinte violacée au niveau des genoux.

Enfin, l'énanthème complète le tableau dermatologique : la langue est rouge et vernissée.

L'atteinte musculaire est révélée par l'existence de douleurs diffuses, déclanchées par les tentatives de mobilisation ou le moindre contact.

Les muscles apparaissent durs, tendus, œdématiés. La voix est un peu nasonnée, mais il n'y a pas de troubles de la déglutition.

Le reste de l'examen est négatif.

A ce syndrome cutanéo-musculaire s'associent des signes généraux : une température à 38° 5, un pouls à 130, la vitesse de sédimentation est à 114-132. La numération-formule montre 30.000 leucocytes et 86 % de polynucléaires.

On reprend l'A.C.T.H. 100 mg. associée à la Pénicilline et on assiste à une amélioration rapide dans les jours suivants.

Au cours de ce deuxième séjour, on assiste à trois nouvelles poussées de l'affection liées à des essais de diminution des doses d'A.C.T.H., puis de Cortisone.

L'enfant quitte le service le 20 mai 1954 en excellent état, on lui donne un traitement d'entretien de 50 mg. de Cortisone.

Parmi les examens complémentaires pratiqués à ce deuxième séjour, on note :

— de l'albuminurie au moment des poussées évolutives : 0,80 puis 0,10.

— un cholestérol à 1 gr.

— des protides à 83 gr. avec un rapport A/G = 0,72.

Inversion liée à une baisse de l'albumine et à une augmentation des α 1 et α 2 globulines.

— Un fibrinogène augmenté transitoirement au moment des poussées.

— Un rapport Créatinine/Créatine urinaire à 2,4, c'est-à-dire normal pour cet âge, mais le dosage a été effectué en dehors d'une poussée évolutive (17 mai).

— Le fond d'œil est normal (Dr Pesme).

La petite Marie-José a été revue au mois de novembre. Elle se porte très bien. Il subsiste de sa maladie une tache achromique circulaire de la taille d'une pièce de un franc au niveau de la joue gauche et des mains acrocyaniques.

OBSERVATION II.

T... J. Jacques, 5 ans 1/2 - observation due à l'obligeance du Docteur BACH.

Cet enfant, qui a eu une croissance un peu difficile, n'a présenté aucun incident pathologique notable dans ses antécédents (ictère physiologique du nouveau-né durant un mois, coqueluche à 1 an).

Le 16 février 1954 débute un syndrome fébrile en apparence infectieux : asthénie, fièvre aux environs de 39°. L'enfant se plaint de souffrir au niveau du côté droit du cou et on note en effet une tuméfaction de cette région. Trois jours se passent, la température persiste voisine de 39°, accompagnée de vomissements qui se répètent sans autre manifestation nouvelle.

Le 19 février, le médecin traitant constate une éruption curieuse sur le tronc évoquant d'abord la scarlatine, cependant, ses caractères sont bientôt atypiques : vaste nappe rose à pourtour plus sombre que le centre. Le lendemain, on constate des taches éruptives de même aspect au niveau des membres.

Le 21 février, se manifeste une conjonctivite bilatérale, cependant que l'éruption, effacée sur le tronc, persiste sur les mains et les pieds. L'enfant se plaint de souffrir à ce niveau.

Le 24 février, l'enfant après une consultation du Dr BACH est transporté en clinique : des manifestations nouvelles sont apparues ; d'après la famille, depuis la veille, il semble se paralyser et parle du nez.

A l'entrée, ce petit malade (17 kilos) donne au premier abord l'impression d'un syndrome toxi-infectieux grave. Il est conscient, mais très adynamique. Son teint est plombé, sa température à 39°. Le faciès est curieux : le nez est gonflé et légèrement rosé, les yeux sont excavés,

mais sans éruption périorbitaire. On note une conjonctivite d'aspect banal avec larmoiement.

Les doigts sont gonflés, boudinés, enraidis et douloureux. Sur le dos des mains, éruption en macules, irrégulières, de la taille de pièces de un franc ou deux francs, un peu papuleuse, de teinte rosée avec le centre souvent plus clair que le pourtour.

Ce même type d'éruption se retrouve au niveau de la face externe des avant-bras, au niveau des genoux et des cuisses, des jambes également.

Les pieds sont gonflés et rosés, douloureux. Pas d'éruption sur le tronc. Les articulations des membres, en particulier celles des genoux, sont tuméfiées et douloureuses, cependant, tous les mouvements sont possibles lors de manipulations douces et persuasives.

Pas de douleur à la palpation directe des masses musculaires qui ne sont donc douloureuses dans l'ensemble qu'à l'élongation. On retrouve une induration douloureuse au niveau du sterno-cleido mastoïdien droit, première localisation des manifestations douloureuses.

Ce syndrome myalgique diffus entraîne une impotence fonctionnelle très importante qui, aux yeux de l'entourage, a pris l'aspect d'une paralysie.

En réalité, l'examen du système nerveux rendu difficile par le caractère douloureux de toute mobilisation est entièrement négatif, sauf une hémiparésie du voile palatin du côté droit qui s'accompagne de nasonnement sans reflux pharyngo-nasal. Il n'y a pas de trouble de la déglutition, mais par contre, une gêne de la mastication. Le reste de l'examen somatique est entièrement négatif. Scopie pulmonaire normale, cuti-réaction négative faite avant l'admission.

Le tableau clinique parait évocateur d'emblée d'une dermatomyosite aiguë : syndrome aigu fébrile en apparence toxi-infectieux, avec association d'une éruption, d'œdème, de myalgies intenses et d'un nasonnement manifeste.

L'enfant est mis aussitôt au traitement suivant : A.C.T.H. 75 mg. par jour. Tifomycine 1 g. par jour « per os ». Régime déchloruré.

Dès le lendemain, on note une certaine amélioration, mais l'aspect toxi-infectieux persiste. L'éruption a beaucoup pâli. Le surlendemain, l'enfant a bon faciès, température : 37° 2, cependant, il nasonne encore et se plaint de douleurs musculaires au niveau de la cuisse droite, douleur que l'on retrouve à la palpation même en dehors de toute trace d'éruption. L'induration douloureuse du sterno-cleido mastoïdien se retrouve à l'examen.

L'amélioration se poursuit spectaculaire.

Le 27, au bout de 3 jours de traitement, cet enfant arrivé dans un état alarmant d'asthénie, immobilisé en outre par la douleur, s'assoit sur son lit sans difficulté, mange avec appétit, retrouve sa gaieté.

Le 2 mars, le nasonnement persiste, seul signe pathologique clinique, en plus d'une desquamation en lambeau de la face palmaire des doigts.

L'enfant quitte la clinique, un peu prématurément le 8 mars, pour raisons familiales.

Le traitement A.C.T.H. plus couverture d'antibiotiques (tifomycine per os) est poursuivi quelque temps par le médecin traitant sans qu'on ait pu avoir de précisions. L'enfant n'a fait aucune rechute et se porte très bien actuellement ne gardant aucune séquelle de l'épisode aigu précédent.

Les examens complémentaires sont très incomplets pour des raisons extra-médicales :

Un examen du F.O. : normal.

La numération-formule montre une anémie à 3.860.000 avec 63 % d'hémoglobine, 38.800 globules blancs avec 90 % de polynucléaires neutrophiles.

La vitesse de sédimentation (le 12 mars) est à 14-26.

Dans les urines, on note 1 cg. d'albumine, avec de rares cylindres hyalins et granulo-hyalins.

La biopsie cutanéo-musculaire (Pr LEGER) :

« Fragment musculaire : les faisceaux de fibres musculaires du fragment examiné sont le plus souvent séparés soit par des bandes de

tissu conjonctif collagène jeune accompagnées de vaisseaux dilatés à parois assez épaissies, soit par des plaques de sérosité œdémateuse. Ce qui retient l'attention c'est qu'il n'y a pas de coulées inflammatoires, ni de réaction périvasculaire. Les fibres musculaires elles-mêmes se montrent irrégulières. Certaines sont un peu gonflées faiblement colorées et privées de striations transversales. On ne note pas d'hyperplasie nucléaire.

Conclusion : sclérose jeune ou œdème interfasciculaire. Quelques altérations dégénératives des fibres musculaires. Pas de réaction inflammatoire.

Fragment cutané : l'épithélium pavimenteux cutané se montre d'épaisseur inégale, par place légèrement papillomateux. Le derme fibreux se montre très épais, formé de lamelles collagènes étroitement imbriquées. On rencontre des formations sudoripares, quelques faisceaux musculaires et de rares bulbes pileux. Il n'y a pous ainsi dire aucune réaction inflammatoire appréciable.

Conclusion : on note seulement un derme épaissi avec épithélium parfois aminci.

L'enfant a été revu récemment et se porte bien, il n'a gardé aucune séquelle de la maladie.

OBSERVATION III

Due à l'obligeance de M. le Professeur Verger

La petite Nicole C., âgée de 6 ans, sans antécédent notable, présente vers le 10 avril 1954, une stomatite du type aphteux : ulcérations buccales atteignant les lèvres, les gencives, la langue, très douloureuses, empêchant l'alimentation accompagnée d'une poussée fébrile. Un traitement à base de Terramycine amène une sédation en 8 à 10 jours, mais l'enfant commence à se plaindre de douleurs dans les membres inférieurs et d'une difficulté croissante à la marche. Au point que, malgré l'insistance des parents, il lui est impossible de reprendre l'école, elle ne peut véritablement plus « se traîner ».

Cette impotence, ces douleurs vont en s'aggravant les jours suivants et il apparaît un érythème diffus et surtout des œdèmes volumineux, une altération de la voix, une baisse de l'acuité visuelle, des modifications du caractère. Il n'y a plus de température.

Tous les signes entraînent une consultation du Professeur Verger le 10 mai 1954.

L'examen le 10 mai 1954 :

Il montre trois ordres de signes : cutanéo-muqueux, musculaires et cardiaques.

Les membres inférieurs de l'enfant sont infiltrés par un œdème volumineux, remontant jusqu'aux genoux, c'est un œdème assez dur, prenant un léger godet. On retrouve cet œdème au membre supérieur droit et à la face, principalement aux régions palpébrales.

Il existe un érythème très étendu :

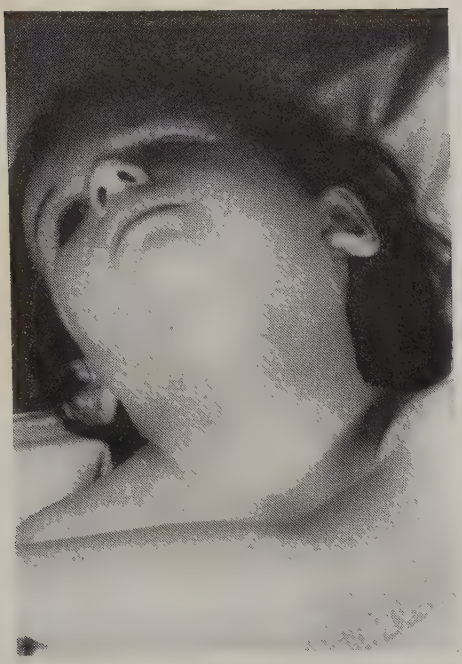
Des paupières et régions péripalpébrales où il repose sur un tissu infiltré par l'œdème, des joues, pavillon de l'oreille, eux aussi légèrement infiltrés, la partie médiane de la face est relativement épargnée, sauf quelques petits éléments périlabiaux isolés.

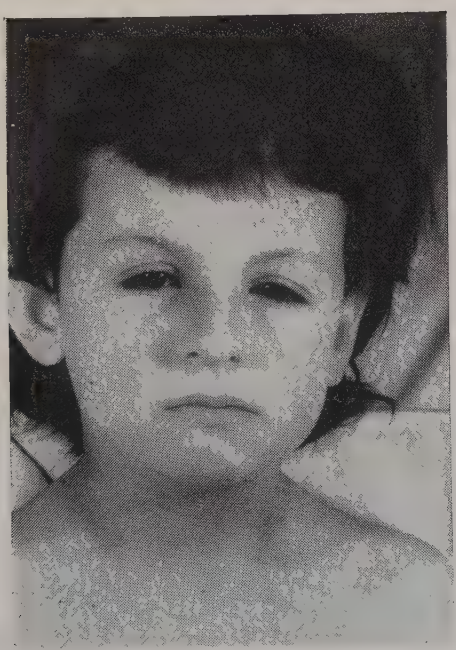
Aux régions antérieures et latérales du cou, l'érythème a, par place, un aspect réticulé très net. On le retrouve au coude, au dos des mains et doigts. Aux fesses, à la face postéro-externe des cuisses. A la face antérieure des genoux et aux régions malléollaires externes.

Cet érythème a un aspect piqueté, pointillé ou marbré, en traînées sur les jointures. Son aspect est sec, légèrement squameux au niveau des oreilles. Il est très prurigineux par accès. Cette symptomatologie cutanée se complète d'un énanthème buccal : on retrouve deux à trois ulcérations du type aphtose.

— Syndrome musculaire :

L'enfant se plaint de douleurs diffuses des membres, d'intensité variable. Ces douleurs sont réveillées par la mobilisation active et passive. Par contre, les muscles paraissent relativement peu sensibles à la pression. Leur consistance est peu modifiée.





Il n'y a pas de limitation des mouvements articulaires passifs, sauf peut-être la flexion dorsale des pieds. Tous les mouvements des membres s'effectuent dans le décubitus, mais sans force.

Elle ne peut s'asseoir seule, mais tient assise. Quand on la met debout, elle peut faire quelques pas très lentement en laissant traîner la pointe des pieds, mais très vite, elle se laisse tomber sur un siège. La flexion volontaire des pieds n'atteint pas l'horizontale. On ne note pas de troubles sphinctériens.

L'examen du système nerveux montre des réflexes faibles mais présents. Il n'y a pas de troubles respiratoires ni de la déglutition. La parole est faible et légèrement nasonnée. Les parents insistent sur le changement de timbre de la voix. Pas de strabisme ni de paralysie faciale. Pas de paralysie du voile. Enfin, on note une baisse de l'acuité visuelle.

A l'examen cardio-vasculaire, on note un pouls rapide à 120, un souffle systolique net de la pointe. La tension artérielle à 13-8. Il n'y a pas de dyspnée.

Le reste de l'examen viscéral est négatif.

Devant ce tableau clinique, le Professeur Verger envisage le diagnostic de Dermatomyosite et fait hospitaliser la malade en clinique pour examens complémentaires et traitement.

— Les examens complémentaires :

Sang : la vitesse de sédimentation est à 20-35. La numération formule montre une légère anémie à 4.000.000 avec 12.200 leucocytes et 76 % de polynucléaires. L'urée sanguine est à 0,20. On note, dans les urines, une légère pyurie, 1 eg. d'albumine. La Créatinine préforme est de 0,16 par 24 heures. La Créatine est 0,34. Ce qui fait un rapport : Créatinine/Créatine 0,5 donc inversé (normale : 2,5 à cet âge).

L'examen du fond d'œil, le 13 mai (Pr. Bessières), montre une rétine œdémateuse dans son ensemble, succulente, avec des taches blanchâtres, bien isolées les unes des autres le long des veines rétiniennes. Pas d'hémorragie.

Sur l'électrocardiogramme (Dr Bergaud), on note un axe électrique situé à droite, un peu excessivement pour l'âge. Une arythmie sinusale accentuée. Surtout une onde T profonde, large et inversée dans les précordiales, plus à droite qu'à gauche.

« Il semble donc bien que l'on puisse parler d'une myocardite subaiguë et l'on peut se demander si le souffle entendu ne correspond pas à une insuffisance mitrale fonctionnelle ».

La biopsie examinée par le Pr. Léger vient confirmer le diagnostic.

Muscles : les fibres musculaires du fragment examiné ne se montrent pas toujours régulièrement ni également colorées. Certaines apparaissent plus étroites, de teinte pâle et faiblement colorées, tandis que la striation transversale est en partie effacée. Parfois, on note une hyperplasie nucléaire. Les espaces interfasciculaires, en dehors de quelques petites nappes d'œdème, ne sont guère modifiés. Il n'y a pas de coulées d'éléments inflammatoires. Il n'y a pas de fibrose exagérée, ni de modification vasculaire.

Conclusion : légère altération des fibres musculaires elles-mêmes, peu ou pas de modification du tissu conjonctif.

Fragment cutané : l'épithélium de revêtement se montre légèrement aminci. On note, par contre, un épaississement considérable du derme qui est fait de nombreuses lamelles collagènes étroitement intriquées les unes contre les autres ou bien s'intriquant de façon plus ou moins complexe. Il n'y a pas d'îlot inflammatoire. Il n'y a pas de modification vasculaire.

Conclusion : hyperplasie fibreuse et collagène se développant surtout dans le derme.

— Evolution :

Pendant les premiers jours d'hospitalisation, les troubles moteurs s'aggravent malgré le traitement entrepris : Cortisone 125 mg. associée à la Terramycine.

Bientôt, la malade ne peut plus se tenir debout. Elle tient mal sa tête qui ballote et tombe à droite et à gauche quand on l'asseoit. De

temps à autre, reflux anormal des liquides. La voix devient très nasonnée et peu compréhensible. A l'examen, le voile paraît atone, peu mobile, légèrement asymétrique.

Cette aggravation n'est que transitoire, car on assiste ensuite à la disparition rapide et complète des œdèmes, de l'énanthème, du prurit, l'érythème persiste en certains points, mais atténué et, par place, squameux et même croûteux. La gaîté, l'appétit reviennent. La tachycardie s'atténue, mais le souffle est inchangé. La tension artérielle est variable entre 14-9 et 13-7.

Un nouvel examen du fond d'œil est pratiqué le 21 mai : il montre la persistance de nombreuses taches blanches exsudatives disposées autour de la papille et l'apparition de rares hémorragies en flammèches.

Avant de quitter l'hôpital, l'enfant peut s'asseoir assez facilement, elle tient assez bien sa tête, peut se tenir debout quelques secondes sans tomber ; elle souffre beaucoup moins à la mobilisation active et passive. La voix reste nasonnée et le voile atone. Le souffle cardiaque à propagation axillaire persiste net et inchangé.

La malade rentre chez elle avec un traitement de 125 mg. de Cortisone.

Elle est revue le 9 juin : l'amélioration s'est confirmée. De l'érythème persistent quelques bandes cervicales très pâles, des macules discrètes aux coudes et aux genoux. Les douleurs ont disparu, sauf à l'extension complète de l'avant-bras. Elle peut faire quelques pas. Elle nasonne toujours et le voile est peu mobile, mais il n'y a plus aucun reflux.

Le pouls est normal, il n'y a plus de souffle à l'auscultation. Les examens complémentaires montrent :

Une vitesse de sédimentation à 5-16 ;

Urée à 0.43 (régime hypercarné ?) ;

Dans les urines, la Créatinine est 0,31 et la Créatine à 0.35, ce qui fait un rapport aux environs de 1 ;

Un examen du fond d'œil, le 8 juillet, montre un aspect normal.

On maintient la malade à un traitement d'entretien de Cortisone progressivement décroissant : 100 mgr., 75 mgr., puis 50 mgr. après le

1er juillet jusqu'à la fin d'août, date à laquelle tout traitement est arrêté.

La malade a été revue au début d'octobre et se porte parfaitement bien.

OBSERVATION IV

A ces trois observations de Dermatomyosite, nous joignons une observation de Polymyosite fibreuse, malheureusement incomplète.

Le petit Michel R., 7 ans, entre le 26 février 1953 dans le service du Professeur Fontan, envoyé par son Médecin après consultation du Professeur Verger.

On ne signale rien d'important dans ses antécédents personnels, ni héréditaires et collatéraux. C'était un enfant robuste et bien portant jusqu'au mois de décembre 1953, date du début de la maladie.

A cette époque, les parents constatent que l'enfant est gêné dans l'exécution de certains mouvements : élever les bras, s'asseoir sur son lit, se baisser et lacer ses souliers. Il ne souffre pas. Il existe une nette diminution de l'amplitude des mouvements actifs mais aussi des mouvements passifs. En voulant l'aider à s'asseoir dans son lit, le père de l'enfant constate que la colonne vertébrale est véritablement bloquée. Par ailleurs, la démarche est raide, il ne peut lever les pieds pour monter les escaliers, tombe facilement.

Ces troubles vont s'accentuer lentement malgré un traitement salicylé qui aurait amené une légère amélioration.

Au début de février, à la suite d'une exposition prolongée au soleil, l'enfant fait une poussée fébrile et bronchitique banale qui cède rapidement aux antibiotiques. Le 25 février, la température remonte à 40° la respiration est difficile, l'encombrement trachéo-bronchique réapparaît. L'enfant tousse, mais ne peut libérer ses bronches, et c'est pour un syndrome pulmonaire aigu que l'enfant entre dans le service.

L'enfant est pâle, cyanosé, dyspnéïque, couvert de sueurs, la température est à 38°5, le pouls rapide.

L'examen de l'appareil respiratoire montre l'atteinte des muscles de la respiration : toux faible, temps d'apnée très court, respiration de type abdominal, nette parésie de la partie supérieure du thorax, mise en jeu des muscles accessoires de la respiration (Sterno-cleïdo-mastoïdien en particulier) et un syndrome pulmonaire gauche fait de matité franche, diminution de l'ampliation thoracique, l'auscultation est gênée par l'existence d'un important ronflement trachéal diffusant dans les deux champs pulmonaires. Une ponction pleurale montre un vide très accentué. Il semble donc s'agir d'une atélectasie du poumon gauche.

L'examen neurologique et musculaire montre une atteinte musculaire diffuse avec grosse amyotrophie. Aux membres, elle est essentiellement proximale et prédomine sur les extenseurs. Les mouvements passifs sont limités par des rétractions musculaires. Aux membres supérieurs, les tentatives de mobilisation sont douloureuses. Dans l'ensemble, l'atteinte est symétrique. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité ni des réflexes.

Au tronc : l'enfant ne peut pas s'asseoir, du fait de la raideur du rachis et d'une parésie des muscles lombaires difficilement dissociables.

On note aussi l'atteinte de la musculature abdominale et aussi, semble-t-il, des intercostaux.

La nuque est ballante, l'enfant ne peut tenir sa tête.

A la face : on note une certaine gêne de la parole et une atteinte de la déglutition avec reflux des liquides par le nez.

— **Evolution** :

Une bronchoscopie pratiquée le 28 montre une obstruction bronchique gauche mucco-purulente par bronchoplégie. Les bronches sont atones et béantes.

L'enfant est très fatigué, les troubles respiratoires se précisent ainsi que l'atteinte de la déglutition et de la parole. Le poumon d'acier et l'aspiration trachéale ne permettent pas de sauver l'enfant qui meurt en quelques heures.

— **Examens complémentaires :**

Cette issue rapide n'a pas permis de pousser les examens complémentaires.

La numération formule montre une leucocytose à 42.000 avec 85 % de polynucléaires.

La radiographie pulmonaire montre une image d'atélectasie du lobe inférieur gauche.

Malgré l'absence de biopsie et d'électromyogramme, il nous semble légitime de faire entrer cette observation dans le cadre des polymyosites fibreuses pseudo-myopathiques. Une atteinte des muscles du pharynx, du larynx et de la respiration n'avait jamais encore été signalée à ce degré dans cette maladie.

L'atteinte des muscles du tronc réalisait une véritable spondylose rhizomélique. Il en a déjà été signalé un cas associé à la Dermatomyosite.

DÉFINITION - FRÉQUENCE

La Dermato-myosite est une affection dont les limites nosologiques sont mal définies et diversement appréciées selon les auteurs. Cette imprécision rend aventureuse la comparaison des statistiques de la maladie. Aussi allons-nous en donner une définition anatomo-clinique qui est celle avancée par DEGOS au Congrès de Dermatologie de Nancy (30).

La Dermato-myosite est une affection d'évolution aiguë, subaiguë ou chronique, parfois mortelle, associant deux ordres de symptômes. D'une part, des lésions cutanées et sous-cutanées essentiellement représentées par un érythème en nappe et par des infiltrations œdémateuses, d'autre part, des altérations musculaires de polymyosite parenchymateuse et interstitielle se traduisant par une myasthénie et une impotence fonctionnelle très marquée et évoluant schématiquement, mais non toujours par les phases d'œdème musculaire, d'amyotrophie et de myosclérose rétractile.

Ainsi définie, la Dermato-myosite apparaît encore comme une maladie relativement fréquente. On en relève plusieurs centaines de cas dans la littérature mondiale, environ 15 % sont des enfants. Le nombre de cas publiés chez l'enfant doit approcher de la centaine.

SCHUERMAN en réunit quarante-sept cas en 1939 (91).

PER SELANDER en retient vingt-trois cas au-dessus de 7 ans, en 1952 (93).

WEDGWOOD, en 1953, publie une statistique portant sur vingt-six cas de dermato-myosite de l'enfant observés à Boston, depuis 1916 (103).

EN FRANCE, l'affection semble relativement moins fréquente à cet âge que dans les pays anglo-saxons. On n'en relève guère que quinze cas dans la littérature française auxquels s'ajoutent les trois cas que nous publions ; encore, sur ces dix-huit cas, deux concernent des formes localisées de la maladie. Il faut cependant souligner que cette fréquence semble aller croissante ; sur ces dix-huit cas, douze ont été publiés depuis 1952 ; peut-être l'affection est-elle simplement plus souvent reconnue.

Quoi qu'il en soit, la Dermato-myosite de l'enfant apparaît actuellement comme une affection de fréquence non négligeable.

CIRCONSTANCES ÉTIOLOGIQUES

Age : La fréquence de l'affection chez l'enfant passe par un maximum assez net entre 5 et 8 ans. Sur les 18 cas français, 9 ont entre 5 et 8 ans au moment du début de la maladie, c'est le cas de nos trois malades.

Le plus jeune cas décelé, en dehors des cas de sclérème du nouveau-né que certains ont voulu assimiler à la Dermato-myosite, semble être celui rapporté par HECHT, en 1940, et concerne un enfant de 1 an et demi (50).

Sexe : Si, chez l'adulte, l'affection est sans rapport avec le sexe il n'en est pas de même chez l'enfant puisque sur les 18 cas français, nous trouvons 15 filles et 3 garçons. La statistique de PER SELANDER (93) montre une prépondérance féminine moins marquée, 14 filles pour 8 garçons ; WEDGWOOD trouve seulement 15 filles pour 11 garçons (103).

Il semble dont possible d'affirmer une prépondérance chez la fille.

Race : L'affection n'a pas de prédisposition raciale, semble-t-il ; on en a décrit des cas chez les enfants noirs américains (BRADLEY (15), WEDGWOOD (103) et dans la race jaune.

Saison : Sans rapport selon PER SELANDER.

Antécédents pathologiques : Il s'agit presque toujours d'enfant sain, en bonne santé apparente, sans antécédent pathologique notable, contrairement à ce qu'on signale chez l'adulte.

A noter cependant que sur les 18 cas français, 3 ont une cuti positive et 2 sont menacés de tuberculose. Une autre fait une primo-infection grave en fin de maladie.

SYMPTOMATOLOGIE

Nous étudierons successivement la Dermato-myosite aiguë et subaiguë, type WAGNER-UNVERRICHT, puis la forme chronique réalisée par la Poïkilodermatomyosite de PETGES-JACOBI essentiellement. Enfin, les Polymyosites, dermatomyosites sans manifestation cutanée.

Cette classification prête à discussion du fait de l'existence de forme intermédiaire ou inclassable : forme aiguë, se transformant en Poïkilodermatomyosite, Polymyosite où apparaît tardivement une éruption. Elle nous semble cependant valable, car elle correspond à la réalité dans la grande majorité des cas.

I. — FORME AIGUE DE WAGNER-UNVERRICHT

La plus fréquemment retrouvée chez l'enfant.

C'est cette forme que nous voyons dans nos trois observations.

Début : Progressif et insidieux.

Parfois précédé d'une angine d'un type variable : érythémateuse, pseudo-membraneuse ou d'une stomatite, 8 à 10 jours avant les premiers signes de la maladie.

Ce sont presque toujours les signes musculaires qui ouvrent la scène, douleurs, asthénie.

Les douleurs sont pratiquement constantes dans cette forme, localisées aux membres, musculaires, mais aussi parfois articulaires. Ces douleurs sont provoquées par les mouvements, aussi entraînent-elles un certain degré d'impotence.

Il s'y associe rapidement une diminution véritable de la force musculaire. L'enfant marche de plus en plus difficilement, parfois il steppe ou sa démarche est celle d'un myopathique. Il se fatigue rapidement, tombe. Aussi, ne joue-t-il plus avec ses camarades et cherche à s'isoler.

Des modifications du caractère sont fréquemment signalées : tristesse, manque d'entrain, recherche de la solitude. Ce n'est peut-être que la conséquence de cette impotence douloureuse.

Les signes cutanés suivent généralement rapidement, œdème des paupières et des membres inférieurs, éruption érythémateuse du visage ou des faces d'extension des articulations.

Un état fébrile ou subfébrile complète la symptomatologie.

Période d'état : L'affection est relativement monomorphe et faite de l'association de :

Signes cutanéo-muqueux ;

Signes musculaires ;

Signes généraux.

1. *Signes cutanéo-muqueux.*

L'œdème, blanc ou rosé, infiltrant la peau, l'hypoderme les plans profonds et spécialement les muscles, c'est un œdème dur qui ne prend pas le godet ; c'est aussi, souvent, un œdème douloureux à la palpation. Parfois, très important, il simule l'œdème néphrotique et prend alors un léger godet ; souvent plus discret, on le recherche à ses sièges d'élection :

Au visage : spécialement aux paupières, rétrécissant la fente palpébrale,

Aux régions périorbitaires,

Il déforme le visage et contribue à lui donner, avec la paralysie de la musculature faciale, l'aspect « masque d'albâtre » (Oppenheim).

On le retrouve au cou, au niveau des membres où il est souvent périarticulaire. Il est parfois très important aux membres inférieurs chez les malades restés levés.

Cet œdème est très mobile, fugace, évolue par poussées correspondant aux poussées de la maladie.

2. *L'exanthème.*

Il apparaît sur les régions découvertes, constitué de nappes, de placards rosés, rouges ou violacés, parfois légèrement surélevés, non limités par un bourrelet. Sur ce fond érythémateux, apparaissent de fines télangiectasies. Leur surface est lisse ou finement squameuse. Ces lésions sont photo-sensibles, apparaissant ou répparaissant après exposition au soleil. Elles entraînent parfoir un léger prurit ou une sensation de cuisson.

Sa topographie correspond à peu près à celle de l'œdème :

A la face, il atteint électivement les paupières ; l'érythrœdème de la paupière supérieure est un signe de grande valeur diagnostique. Il s'étend au rebord orbitaire, aux pommettes, aux oreilles, réalisant des aspects décrits sous le nom d'érythème en lunettes ou en ailes de papillon. Cet érythème facial est retrouvé par WEDGWOOD (f03) 23 fois sur 26, mais il note que l'éruption est parfois si pâle qu'elle peut passer inaperçue et doit être recherchée au niveau des paupières qui laissent voir par transparence de fines télangiectasies.

On retrouve l'éruption au niveau du décolleté. Aux membres supérieurs, elle atteint le coude, le bord radial de l'avant-bras, le dos de la main et des doigts.

Aux membres inférieurs, face antérieure du genou et face externe de la cheville sont électivement atteintes.

L'éruption peut aussi se retrouver sur les cuisses, la poitrine, l'abdomen, le dos.

D'autres aspects dermatologiques peuvent être réalisés :

Eruption cyanotique, pseudo-ecchymotique, comme chez notre première malade ;

Eruption purpurique ; nodules dermo-épidémiques à type d'érythème noueux ou nodules sous-cutanés (SENATOR).

Cet éxanthème évolue, lui aussi, par poussées. Il disparaît ou cède la place à un aspect pigmenté avec des zones atrophiques

et télangiectasiques réalisant une poïkilodermie résiduelle et transitoire (De Graciansky) (45).

3. *L'atteinte muqueuse.*

Très inconstante, 4 fois signalée sur les 16 cas français. Per Selander la trouve 6 fois sur 22 cas (93).

Les muqueuses de la bouche et du pharynx sont rouges et œdématiées, parfois ulcérées, les lèvres sont tuméfiées, la langue sèche. Ces lésions semblent parfois se prolonger sur les muqueuses laryngées et œsophagiennes contribuant, avec l'atteinte musculaire, à l'apparition de la dysphagie et de la dysphonie.

On rencontre aussi de la conjonctivite, comme dans notre deuxième observation.

II. — Syndrome musculaire

C'est essentiellement l'atteinte musculaire qui a attiré l'attention des premiers auteurs, c'est elle qui fait la gravité de l'affection. Classiquement, seule la musculature striée est touchée, en fait, les muscles lisses et le myocarde ne sont pas épargnés.

Cette polymyosite se manifeste par des douleurs et de l'asthénie .

Les douleurs persistent à la période d'état, douleurs spontanées vives obligeant le malade à une attitude de relâchement maximum, bras et jambes demi-fléchis. Elles s'exagèrent aux tentatives de mobilisation. On les retrouve parfois à la pression du muscle, mais surtout à l'élongation. Cette douleur traduirait l'œdème musculaire et aussi un certain degré de contracture.

A l'examen, les muscles apparaissent durs, tendus, parfois de consistance ligneuse. Leur relief est difficile à apprécier du fait de l'infiltration des téguments. Il n'y a pas d'amyotrophie à ce stade de la maladie.

Le degré d'impotence musculaire est difficile à apprécier du fait des douleurs. Dans la plupart des cas, l'enfant ne peut plus

marcher, ni même se tenir debout. Parfois, il ne tient plus sa tête, signe de mauvais pronostic (Le Coulant).

L'atteinte de la musculature squelettique est en général bilatérale et symétrique, prédominant à la racine des membres. Les muscles les plus spécialement frappés sont les muscles des ceintures scapulaires et pelviennes, les muscles lombaires, les muscles de la cuisse, les muscles du cou et de la face. Cette dernière atteinte fait perdre au visage de l'enfant toute expression. Ce signe est retrouvé d'une façon à peu près constante par O'Leary et Waismann chez l'adulte (8), il semble en être de même chez l'enfant.

D'autres atteintes sont plus rares mais méritent d'être signalées :

— Parésie des muscles extrinsèques de l'œil entraînant de la diplopsie, du ptosis.

— Atteinte des masticateurs, de la langue avec fibrillation, de l'œsophage, cause de dysphagie.

— De la musculature vésicale entraînant de la rétention d'urine.

Deux atteintes musculaires sont essentielles du fait de leur fréquence et de leur gravité : l'atteinte des muscles pharyngo-laryngés, l'atteinte du myocarde.

— L'atteinte pharyngo-laryngée :

Elle est extrêmement fréquente et apparaît comme une éventualité redoutable. Sur 26 cas de dermatomyosite de l'enfant comprenant des formes aiguës et chroniques, Wedgwood (103), la note 13 fois et dans 5 cas elle est responsable de la mort. Sur les 16 cas français de dermatomyosite généralisée de l'enfant, nous la trouvons 9 fois. Il s'agit presque toujours de forme aiguë ou subaiguë, fébrile, œdémateuse, comme dans nos trois observations.

Cliniquement, cette atteinte se traduit par du nasonnement, un voile peu mobile ou complètement atone, l'abolition du réflexe

nauséeux. A un stade plus avancé, c'est le reflux des liquides par le nez, les accès de suffocation, d'asphyxie, voire la syncope mortelle lors des tentatives d'alimentation ou encore la bronchopneumonie de déglutition.

On observe parfois une modification de la voix qui devient rauque et faible traduisant une atteinte du larynx.

— L'atteinte du myocarde :

Moins fréquente mais aussi grave. Elle réalise la forme hémorragique de PRINZING quand elle s'associe à des extravasations sanguines sous-cutanées et intra-musculaires.

La tachycardie est un signe très fréquent au cours des dermatomyosites, c'est peut-être un signe d'atteinte myocardique légère.

A un stade plus accentué, elle se traduit par un souffle systolique de pointe correspondant à une insuffisance mitrale fonctionnelle.

L'électrocardiographie confirme souvent cette atteinte et montre des alérations cliniquement latentes.

Sur les 16 cas français, la tachycardie est notée 9 fois. Des altérations de l'électrocardiogramme sont notées 3 fois, mais cet examen n'a pas été pratiqué systématiquement.

Enfin chez notre troisième malade, on note un souffle systolique de pointe qui disparaitra quand la maladie s'améliorera.

PER SELANDER note la myocardite 2 fois sur ses 22 cas, ces 2 cas furent mortels (93).

WEDWOOD note une fois un souffle systolique avec dilatation cardiaque (103).

III. — SIGNES VISCÉRAUX ASSOCIÉS

— L'atteinte spléno-ganglionnaire :

L'adénodermatomyosite de Julien MARIE (59), paraît très rare chez l'enfant. Comme le fait remarquer WEDWOOD (103), les adénopathies ne paraîssent pas plus fréquentes que dans une clientèle hospitalière ordinaire.

La splénomégalie et l'hépatomégalie sont exceptionnelles.

— Les troubles digestifs :

Nous avons signalé l'atteinte de la mastication, de la déglutition, la dysphagie. On voit aussi des troubles du transit liés à l'atteinte de la musculature lisse intestinale. (DE GRACIANSKY) (45).

— L'atteinte rénale :

Le rein est classiquement peu touché au cours des dermatomyosites, on n'observe d'albuminurie que lors des poussées aiguës de la maladie ou dans la période terminale. Cela semble vrai chez l'enfant, chez notre première malade, nous avons trouvé de l'albumine à plusieurs reprises, mais sans cylindrurie, notre deuxième malade a eu 1 cg. d'albumine avec des cylindres.

Parmi les autres cas français, seul celui de THIEFFRY (99) fut compliqué de néphrite avec cylindrurie et hématurie.

On ne trouve jamais ni azotémie, ni hypertension. Cette albuminurie est transitoire et guérit sans séquelles.

Aussi pensons nous avec WEDGWOOD (103) que l'intégrité rénale est un élément important du diagnostic avec le lupus érymateux disséminé et la périartérite noueuse où la néphrite est de règle sans être cependant toujours précoce.

— L'atteinte cardiaque :

L'atteinte du myocarde est fréquente comme nous l'avons vu, mais le cœur peut être lésé dans ses autres tuniques.

Péricardite sèche puis liquidienne comme dans le cas de LAMY et Jean BERNARD (65).

Endocardite signalée par O'LEARY et WAISSMANN (81).

— L'atteinte du système nerveux :

Nous avons déjà noté les modifications du caractère comme signe du début et vu ce qu'il fallait en penser.

Les réflexes sont généralement faibles parfois abolis du fait de la destruction de l'effecteur musculaire.

La sensibilité est normale.

Il semble que l'on puisse rapporter à une atteinte sympathique les paresthésies : sensations de cuisson, fourmillement au niveau de l'éruption anisi que l'acrocyanose que O'Leary et Waissmann (81), notent 10 fois sur 40 cas. Nous la retrouvons chez l'enfant encore plus fréquente semble-t-il.

Le liquide céphalo-rachidien a toujours été trouvé normal.

— L'atteinte oculaire :

L'œil est particulièrement atteint au cours des dermatomyosites. Nous avons déjà vu l'atteinte des paupières, de la musculature extrinsèque, la conjonctivite ; la rétine elle aussi peut être lésée. Cette atteinte du fond d'œil est rare mais de valeur pour le diagnostic car bien caractéristique. La rétinite a été décrite pour la première fois par Bruce qui en rapporte 3 cas, puis Lismann (72), de Vries (34) publient d'autres observations.

On observe de petits exsudats grisâtres ou jaunes situés au pôle postérieur, autour de la papille et de la macula, dont la taille varie de celle d'un point à celle de la papille dans le cas de Lismann (72); assez mal circonscrits, les exsudats tendent à se fondre dans la rétine normale.

On observe aussi de fines hémorragies assez nombreuses entre les exsudats. Les vaisseaux et la papille sont normaux. L'œdème rétinien a lui aussi été signalé (Gronblad). Ces lésions sont en remaniement permanent. Anatomiquement, les exsudats correspondraient à des zones de dégénérescence hyalines et lipoïdiques au niveau de la couche plexiforme externe de la rétine (Lismann) (72). Cet aspect du fond d'œil est voisin de celui du lupus érythémateux, il n'est pas spécifique.

Cette rétinite est rare, O'Leary et Waissmann (81), ne la retrouvent pas une seule fois au cours de 36 examens chez l'adulte.

Chez l'enfant, nous la voyons chez notre troisième malade et dans 2 autres cas français, celui de Thieffry (99), et celui de Julien Marie (60), publiés en 1953. La rétine avait dans ces 2

cas un aspect voisin de celui de notre malade. Il s'agissait de formes extrêmement graves avec de gros troubles de la déglutition.

IV. — Signes généraux

Les enfants donnent parfois l'impression d'être atteints d'une toxi-infection grave : prostration, teint terreux, fièvre. C'est ce que nous voyons chez deux de nos malades.

La température est presque toujours élevée au cours de la maladie de Wagner-Unverricht. Elle atteint 39-40° au moment des poussées ; dans l'intervalle, elle est normale ou subnormale.

L'amaigrissement est souvent très important.

Evolution — Facteurs de pronostic

La maladie de Wagner-Unverricht évolue par poussées au cours desquelles on voit la fièvre s'allumer, de l'œdème, de nouvelles éruptions apparaître, les douleurs et l'impotence musculaire s'accentuer. Biologiquement, on note une accélération de la vitesse de sédimentation, une augmentation de la leucocytose et de la polynucléose.

De poussées en poussées, il semble qu'au bout d'un certain nombre de mois, l'évolutivité de la maladie s'arrête d'elle-même. l'affection passe à la chronicité ou guérit complètement.

En l'absence de traitement, la mortalité est élevée, 50 à 60 % et surtout le fait de troubles de la déglutition ou de myocardite. Mais le traitement endocrinien par l'A.C.T.H. ou la Cortisone a transformé ce pronostic. Il se montre très actif à ce stade aigu de la maladie. On ne relève pas un cas mortel parmi les cas français ainsi traités, chez l'enfant.

Les facteurs de mauvais pronostics nous semblent être :

- l'allure très aiguë de la maladie : début rapide, fièvre élevée, gros œdème.

— La diffusion de l'atteinte musculaire et surtout l'atteinte des muscles du cou.

— Le nasonnement, une forte tachycardie annonçant des complications qui peuvent être mortelles.

Formes cliniques

La maladie de Wagner-Unverricht apparaît chez l'enfant comme assez monomorphe, au moins à la période d'état :

La forme hémorragique de Prinzing.

L'Adénodermatomyosite de Julien Marie.

La polyneuromyosite de Senator.

ne nous semblent pas mériter d'être individualisées chez l'enfant. Ce sont des formes certainement très exceptionnelles.

Parmi les formes évolutives, il faut signaler l'existence de formes subaiguës évoluant longtemps avec des rechutes nombreuses fébriles, érythémateuses et œdémateuses qui sans réaliser un tableau cutané de Poïkilodermie s'apparentent cependant à la forme chronique par la myosclérose rétractile, et parfois l'infiltration calcaire des parties molles avec calcémie élevée.

POIKILODERMATOMYOSITE DE PETGES JACOBI
DERMATOMYOSITE CHRONIQUE

Il ne semble pas que ce soit une affection différente de la maladie de Wagner-Unverricht, mais simplement la forme chronique.

Plusieurs éventualités peuvent aboutir à la constitution de cette poïkilodermatomyosite.

Il peut s'agir d'une affection d'emblée chronique où l'interrogatoire retrouve parfois un début fébrile, une angine, des œdèmes correspondant à un stade fugace de forme de Wagner-Unverricht. En général, le médecin, à la première consultation, se

trouve déjà devant un tableau de poïkilodermatomyosite constituée.

Il peut s'agir, plus rarement, du passage à la chronicité d'une forme aiguë, spontanément ou sous l'effet du traitement ; poïkilodermie et myosclérose représentant alors des séquelles cicatricielles de la maladie. La poïkilodermie serait alors transitoire pour de Graciansky (45).

Enfin, il faut signaler que la poïkilodermie n'est pas une lésion spécifique, « on peut l'observer comme séquelle d'un nombre important d'éruptions » (de Graciansky). On peut en dire autant de la myosclérose.

Chez l'enfant, sur 16 observations françaises, nous retrouvons 5 fois un tableau typique de poïkilodermatomyosite, deux autres formes chroniques s'en écartent un peu par l'existence de lésions cutanées d'apparition tardive et limitées.

Lésions cutanéo-muqueuses

Au stade transitoire d'érythro-œdème des paupières fait suite un état particulier de la peau, fait de l'association de 3 éléments :

Erythème télangiectasique, pigmentation, atrophie. Ces trois éléments peuvent se voir isolément sous forme de taches achromiques ou pigmentées, mais le plus souvent s'intriquent en réseau réalisant un état bigarré de la peau.

Ces lésions sont le siège d'une desquamation sèche fine ou lamelleuses. Elles sont presque toujours prurigineuses. L'épiderme est aminci ou atrophique. Leur topographie se rapproche de celle de la forme aiguë.

A la face, elles touchent les paupières, les oreilles, les régions massétérines et zygomatiques. Elles s'étendent au décolleté, à la poitrine, à l'abdomen ; en arrière, l'omoplate et la région lombaire sont surtout atteintes. Aux membres, ce sont les faces d'extension des articulations où apparaissent parfois de petites for-

mations kystiques hyperkératosiques « en clou de tapissier » qui s'ouvrent laissant échapper un peu de matière sébacée (PETGES). (87).

Les muqueuses ne sont pas indemnes, on peut voir des petites taches opalines, lichenoïdes ou leucoplasiformes sur la face interne des joues, sur le voile du palais.

LÉSIONS MUSCULAIRES

Le plus souvent, mais non toujours à type de myosclérose rétractile, cette atteinte musculaire est en général évidente.

Les douleurs persistent aux tentatives de mobilisation, l'impotence est accentuée, l'amyotrophie est considérable.

Classiquement, l'atteinte prédomine à la racine des membres, mais souvent tout le muscle est atteint, les muscles lombaires, abdominaux, respiratoires, du cou et de la face ne sont pas épargnés. Cette diffusion des lésions fait de ces malades des grabataires, couchés, les membres demi-fléchis, fixés par des rétractions fibreuses, le visage inexpressif.

A l'examen, on constate la fonte des muscles qui sont réduits à de minces fuseaux rigides de consistance ligneuse.

L'atteinte de la déglutition est rare, mais possible et parfois mortelle comme dans le cas de NOEL (80).

SIGNES GÉNÉRAUX

Il n'y a en général pas de fièvre.

L'amaigrissement est très important.

Le squelette se décalcifie ce qui peut être à l'origine de fractures.

Il existe aussi des troubles sympathiques : sudation, acrocyanose.

L'abolition des réflexes doit être attribuée à la myosclérose.

Le reste de l'examen est absolument négatif.

L'Evolution

L'évolution est lente. Il faut plusieurs années pour réaliser le tableau de la maladie tel que nous l'avons décrit. Cette évolution est capricieuse ; des rémissions spontanées ou sous l'effet du traitement sont possibles. On voit même des guérisons avec « *restitutio ad integrum* » à un stade assez avancé de la maladie (Debre et Mozziconacci) (26).

La mort étant le plus souvent le fait de complication intercurrente.

Formes cliniques

On peut individualiser :

— Les poïkilodermies cutanées pures de type Jacobi, dont les lésions musculaires sont latentes cliniquement, révélées par la biopsie.

— La poïkilodermatomyosite avec concrétion calcaire et hypercalcémie de G. Petges (85).

Assez fréquemment retrouvées au bout d'un certain temps d'évolution : nodosités calcaires dures, parfois de consistance pierreuse intra-musculaire ou sous-cutanées, pouvant alors s'ouvrir à l'extérieur donnant issue à une purée calcaire.

Il s'y associe de l'ostéoporose et de l'hypercalcémie. Nous retrouvons cette forme 3 fois dans les observations françaises, Wedgwood (103), la signale 7 fois sur 26 cas.

— Les formes localisées avec lésions cutanées en bandes, ou plaques et amyotrophie sous-jacente s'apparentent davantage à la sclérodermie qu'à la dermatomyosite, bien que les lésions musculaires soient très voisines.

LES POLYMYOSITES

On entend sous ce nom des dermatomyosites sans lésion cutanée. Il semble légitime de les faire entrer dans le cadre des dermatomyosites.

En effet, on observe toute la gamme des intermédiaires entre les formes typiques de la maladie de WAGNER-UNVERRICHT avec érythème, œdème et atteinte musculaire et la polymyosite pseudo-myopathique. Il existe des formes de maladie de WAGNER-UNVERRICHT dont l'érythème très pâle doit être recherché aux paupières ou dont l'éruption apparaît tardivement.

L'absence d'érythème avec persistance de l'œdème réalise la polymyosite œdémateuse de BERGOUIGNAN (8). Enfin, l'absence totale de lésion cutanée réalise la polymyosite pseudo-myopatique de DIEGO FURTADO et ALVIN (40).

L'anatomie pathologique, l'électromyogramme et les stigmates biologiques sont identiques justifiant cette assimilation.

Les polymyosites sont plus rares que les autres dermatomyosites, on ne les rencontre que dans 20 % des cas (LEMIRE) (70).

Deux aspects sont recontrés chez l'enfant, l'un aigu, l'autre chronique :

1°) La polymyosite œdémateuse de BERGOUIGNAN :

réalise un tableau clinique très voisin de la maladie de WAGNER-UNVERRICHT, l'érythème en moins ;

l'œdème en a les mêmes caractères, les mêmes localisations, la même évolution.

l'atteinte musculaire est semblable, douleurs, muscles durs et infiltrés.

l'atteinte des muscles de la déglutition est fréquente et grave.

les signes généraux sont plus ou moins marqués. Il semble que certains cas de syndrome neuro-œdémateux décrits pendant la guerre étaient en réalité des polymyosites œdémateuses.

2°) Polymyosite pseudo-myopathique de Diego Furtado et Alvin :

Plusieurs cas en ont été rapportés chez l'enfant, outre les 2 cas de ces auteurs, par Erna Chrtensen (2), G. Heldewerit et L. Von Bogaert (51), Bernheim et Mouriquand (11).

Le tableau réalisé est celui d'une forme chronique de dermatomyosite sans lésion cutanée.

Atrophie musculaire progressive douloureuse évoluant vers la myosclérose, les rétractions. Peu de signes généraux.

L'électromyogramme est différent de celui des amyotrophies neurogènes et des myopathies, analogue à celui des autres dermatomyosites. La biopsie confirme le diagnostic.

L'atteinte des muscles de la respiration et de la déglutition est possible et toujours grave.

On a aussi décrit des polymyosites arthropathiques (Broustet) (16) chez l'adulte faites de l'association d'amyotrophie et d'arthralgies avec blocage articulaire. Notre observation tend à s'en rapprocher. Ces formes feraient la transition entre les dermatomyosites et les rhumatîsmes, deux affections qu'on peut considérer comme appartenant au groupe des maladies du collagène.

PERTURBATION PHYSICO-CHIMIQUES

Modifications humorales :

La numération-formule ne montre généralement pas d'anémie. On observe au moment des poussées aiguës une leucocytose atteignant 40.000 dans deux de nos observations avec polynucléose à 90 %. Le plus souvent la leucocytose est plus modérée 10 à 15.000 sont les chiffres courants.

L'éosinophilie est un signe classique assez rarement retrouvé. Wedgwood (103) trouve un taux élevé d'éosinophiles 5 fois sur 26 cas, dans les observations françaises nous le notons 3 fois.

Les cellules de Hargraves ne sont jamais retrouvées.

La vitesse de sédimentation est modérement accélérée, beaucoup moins qu'au cours du rhumatisme articulaire aigu.

Le fibrinogène a été rarement étudié ; dans notre première observation, il se montra élevé jusqu'à 7 gr. 70, au moment des poussées évolutives.

Les protides sont généralement peu modifiés. D'après de Graciansky (45), on n'observe pas dans la dermatomyosite les perturbations rencontrées au cours des maladies dites du collagène.

Tendance à l'inversion du rapport Sérine/Globuline, augmentation des gamma-globulines.

Il existerait dans la dermatomyosite une baisse légère de la sérine avec augmentation habituelle des α 2-globulines.

Les témoins du trouble du métabolisme musculaire

Créatine et créatinine :

Chez l'enfant normal d'après DEBRE et LELONG, le taux de créatine urinaire se tient aux environs de 0 gr. 15, le taux de créatinine augmente avec l'âge et passe de 0 gr. 20 à 4 ans à 1 gr. 20 à 1 gr. 50 chez l'adulte, le rapport Créatinine/Créatine passe ainsi de 1,3 à 4 ans, à 3 à 8 ans, et tend vers l'infini chez l'adulte du fait de la disparition de l'éliminatoin urinaire de créatine.

Au cours des dermatomyosites, on observe une hausse de la créatinine, une diminution de la créatinurie et une tendance à la diminution ou à l'inversion du rapport.

Les perturbations importantes auraient une valeur de mauvais pronostic d'après O'LEARY et WAISSMANN (81). Pour DEBRE (26), l'étude répétée du rapport permet de suivre l'évolution de la maladie et d'apprécier l'efficacité du traitement.

Ces altérations de l'élimination urinaire de créatine et de créatinine ne sont pas spécifiques, mais se voient dans toutes les destructions musculaires importantes. Elles seraient aussi liées aux modifications de la glycopexie musculaire et en rapport avec l'abaissement du taux des hormones stéroïdes. Les 17 cétostéroïdes urinaires sont en effet le plus souvent abaissés.

La lactacidémie normalement à 10 mgr. est augmentée à 80-100 mgr. Son taux est peu modifié par l'effort.

L'étude du fer sérique, de la résistance périphérique à l'insuline donne des résultats contradictoires.

L'ÉLECTRO-DIAGNOSTIC MUSCULAIRE

— L'examen électrique classique :

Il montre parfois une diminution quantitative des réactions galvaniques et faradiques, jamais d'altération qualitative ni de réaction de dégénérescence.

Les chronaxies sont normales ou augmentées.

— L'électromyogramme :

Il a été bien étudié par LEFEBVRE et GUY (48-49). Il est bien caractéristique par trois ordres d'altération :

— Des potentiels d'unité motrice polyphasiques, déchiquetés et dissociés.

— Une amplitude nettement sous-voltée.

— Un allongement de la durée des potentiels d'unité motrice qui passe de 5 à 12 millisecondes.

Ce tracé témoigne d'une raréfaction des fibres musculaires des unités motrices et d'une dissociation dans le temps des différents potentiels (LEFEBVRE). Il est bien caractéristique d'une amyotrophie myogène. Il diffère du tracé des myopathies, mais est assez voisin de celui des polymyosites observées au cours des periartérites noueuses.

ALTÉRATIONS DES STRUCTURES HISTOLOGIQUES

Les biopsies cutanées et musculaires montrent des altérations assez voisines de celles observées au cours des dermatomyosites de l'adulte.

— Lésions cutanées :

Dans la forme aiguë, l'épiderme est peu modifié en général On note parfois de l'hyperacanthose ou de l'atrophie du corps muqueux et des altérations de la basale. Les lésions siègent surtout dans le derme et l'hypoderme infiltrés d'œdèmes, avec épaississement des tractus collagènes, avec parfois quelques infiltrats cellulaires périvasculaires.

Dans la forme chronique : l'épiderme est aminci. Le corps muqueux est atrophié réduit à 3 ou 4 assises ; les cellules de la couche basale s'étendent puis se vacuolisent. Le derme est infiltré de cellules libres. Son épaisseur est généralement diminuée. Les faisceaux collagènes sont altérés parfois fragmentés.

— Lésions musculaires :

Identiques dans les dermatomyosites et polymyosites. Au début, on observe des lésions de la fibre musculaire à type de dégénérescence et une réaction interstitielle purement œdémateuse.

Nos 3 biopsies sont bien caractérisées à cet égard. Le muscle n'est jamais atteint en totalité, mais on observe des altérations fragmentaires :

Les fibres musculaires apparaissent gonflées par l'œdème, étirées, godronnées ou plissées « en cheveux ondulés » (Le Coulant) (67), d'épaisseur inégale avec des limites floues. Elles sont inégalement colorées.

Par place, on observe la disparition de la striation transversale, de l'hyperplasie nucléaire.

A un stade plus avancé, on voit des zones de subtance amorphe à la place des fibres dégénérées.

Les lésions interstitielles sont au début à type d'œdème ou de sclérose jeune. Il n'y a pas de modification vasculaire, de lymphorges, ni de réaction inflammatoire d'aucune sorte.

Plus tard, les infiltrats cellulaires apparaîssent, une réaction fibreuse importante remplace les fibres musculaires dégénérées. C'est déjà le stade de myosclérose.

DIAGNOSTIC DES DERMATOMYOSITES CHEZ L'ENFANT

« Le tableau clinique de la maladie est suffisamment uniforme pour suggérer et généralement pour établir le diagnostic que viendra confirmer la biopsie » (WEDGWOOD) (103).

LE DIAGNOSTIC POSITIF

Les meilleurs éléments nous semblent être :

— le type et la topographie de l'exanthème et spécialement l'atteinte des paupières et des surfaces d'extension des articulations.

— l'œdème associé, de topographie comparable.

— l'impotence musculaire, les troubles de la marche.

— surtout le nasonnement, signe de gravité.

— parmi les examens complémentaires, seuls, la biopsie et l'électromyogramme offrent un intérêt pour le diagnostic.

— l'évolution par poussées.

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Dans les formes du début, quand l'atteinte musculaire n'est révélée que par les douleurs et l'asthénie. Le diagnostic avec d'autres maladies de l'enfance pose souvent des problèmes difficiles. A la période d'état, c'est surtout un problème de nosologie, car le diagnostic se pose avec un groupe de maladies voisines : le lupus érythémateux disséminé, la périartérite noueuse, les sclérodermies. Enfin, dans les formes évoluées de poïkilodermatomyosites ou de polymyosites fibreuses, c'est le diagnostic

d'une myosclérose avec rétractions, chez l'enfant, qui se trouve discuté.

Diagnostic des dermatomyosites aigues au début

Il est très rare que le diagnostic exact se trouve posé au premier examen.

C'est tantôt l'éruption érythémateuse fébrile qui polarise l'attention et fait envisager les diagnostics les plus variés.

Erésypèle, scarlatine, érythème polymorphe, et surtout érythème noueux, purpura rhumatoïde comme dans notre première observation, acrodynie, Wisler Fanconi.

Parfois l'importance de l'œdème en fait l'élément prédominant et on pense aux néphrites, néphroses, scarlatines compliquées de néphrite, myxœdème, ou syndrome neuro-œdémateux.

Enfin, devant les douleurs musculaires et articulaires, on envisage, le rhumatisme articulaire aigu, le syndrome de Wisler-Fanconi, et si l'impotence est manifeste, la poliomyélite de Guillain--Barré, ou encore l'acrodynie et le syndrome neuro-œdémateux.

Devant une atteinte de la déglutition, isolée ou prédominante au début, il faudra discuter l'éventualité d'une poliomyélite, d'une polyradiculonévrite de Guillain-Barré, d'une tumeur du tronc cérébral (Thieffry).

De tous ces diagnostics, les plus souvent retrouvés dans les observations françaises sont ceux de purpura rhumatoïde, d'acrodynie, et de rhumatisme ; nous nous y attarderons un peu ainsi que sur le syndrome neuro-œdémateux.

Le purpura rhumatoide

Le purpura rhumatoïde peut réaliser un aspect très voisin de la dermatomyosite au début.

L'éruption, l'œdème, les douleurs sont les signes communs aux deux affections. Cependant, le type de l'éruption est diffé-

rent, sans être toujours pétéchial, il réalise cependant rarement l'aspect de placards érythémateux. La localisation à la face et aux paupières paraît être exceptionnelle ; l'absence de faiblesse musculaire, de nasonnement, de rétinite et les examens complémentaires, permettront d'éliminer ce diagnostic.

L'acrodynie

Ce diagnostic est le plus souvent envisagé. En effet, on retrouve un certain nombre de signes communs aux deux malades :

Les modifications du caractère.

Les douleurs et l'asthénie.

L'éruption érythémateuse.

La tachycardie.

D'autre part, l'exanthème de la dermatomyosite peut se voir à la paume des mains et non à la face dorsale, et l'acrocyanose, les troubles vaso-moteurs des extrémités sont fréquents au cours des dermatomyosites.

De plus, on a signalé des formes malignes d'acrodynie avec tête ballante, troubles de la respiration et de la déglutition.

Mais la topographie différente de l'éruption, l'œdème, l'absence d'hypertension doivent permettre de redresser le diagnostic.

Le rhumatisme articulaire aigu

Pose des problèmes délicats par ses douleurs articulaires, mais aussi musculaires, avec gonflement articulaire et tachycardie. Ces problèmes sont particulièrement difficiles quand il s'agit d'une véritable myosite rhumatismale évoluant pour son propre compte, indépendamment des arthrites ;

Tuméfaction douloureuse des muscles atteints.

Œdème inflammatoire du tissu sous-cutané au voisinage du muscle.

Quand cela s'accompagne des signes cutanés : érythèmes et nodules du rhumatisme, on voit les difficultés du diagnostic.

L'épreuve du traitement par le salicylate améliore rapidement cette myosite et constitue un bon test du diagnostic.

Le syndrome neuro-œdémateux

Affection individualisée en 1941 par Debre, Julien-Marie et leurs collaborateurs qui présentèrent quatre observations de syndromes neuro-œdémateux épidémiques à la Société médicale des Hôpitaux de Paris. Le tableau de cette nouvelle maladie est fait de l'association d'œdèmes évoluant par poussées, localisées à la face et aux lombes ou généralisés, de douleurs musculaires avec hypotonie, asthénie. Les réflexes sont conservés. On note parfois des troubles de la marche, l'atteinte des muscles du cou, des troubles de la déglutition, cause importante de mortalité. Le liquide céphalo-rachidien est généralement normal. Il existe un syndrome infectieux discret avec tachycardie et parfois hypertension. La mort est le fait de troubles bulbaires, quand la guérison survient, il n'y a pas de séquelles.

Il semble, comme l'a fait observer Bergouignan (8), qu'un certain nombre de publications de syndrome neuro-œdémateux aient été en réalité des dermatomyosites aiguës ou des polymyosites œdémateuses.

DIAGNOSTIC DES DERMATOMYOSITES A LA PERIODE D'ETAT

A la période d'état, une fois le tableau clinique constitué fait de l'association de signes cutanés et de signes musculaires, les problèmes diagnostiques se posent avec d'autres affections pouvant se compliquer de Polymyosites et appartenant au groupe des maladies dites du collagène. Ce sont le lupus érythémateux disséminé, la périartérite noueuse, les sclérodermies.

Le lupus érythémateux disséminé

Ou lupo-érythémato-visérite maligne.

Affection générale faite de l'association :

— D'un syndrome infectieux : fièvre, amaigrissement, asthénie ;

— De lésions cutanéo-muqueuses : érythème du visage à type de lupus érythémateux, s'étendant au décolleté, au dos des mains, aux surfaces articulaires et évoluant par poussées ;

— De lésions viscérales :

Cardiaques à type d'endocardite verruqueuse (syndrome de Libman Sachs) ;

Rénales, qui sont constantes :

Et pleuro-pulmonaires.

— D'atteinte articulaire ;

— D'atteinte musculaire diffuse réalisant une véritable polymyosite qui peut parfois paraître l'élément prédominant de la maladie.

L'association des signes cutanés et musculaires réalise alors un tableau clinique très voisin de la Dermatomyosite.

Le diagnostic de lupus érythémateux disséminé fut posé quatre fois comme premier diagnostic sur les vingt-six malades de Wedgwoods (103) et deux fois maintenu un an.

Les meilleurs éléments du diagnostic sont :

Outre les différences dermatologiques qui sont finesses de spécialiste, l'existence de signes viscéraux : néphrite, endocardite généralement absents au cours des Dermatomyosites.

Les examens complémentaires montrent au cours du lupus érythémateux disséminé : anémie, leucopénie, augmentation des gamma-globulines, et surtout l'existence des cellules de Hargraves (L.-E. Cellsj et de corps en rosette, la positivité du test

de Haserick qui serait spécifique, le test de Coombs fréquemment positif. La biopsie musculaire montre des lésions à prédominance interfasciculaire, les lésions de la fibre musculaire étant peut-être secondaires (Le Coulant) (67).

La Périartérite noueuse

Maladie de Kussmaul-Maier.

Assez rare chez l'enfant.

Le tableau clinique est constitué par l'association :

— De signes généraux : fièvre irrégulière, asthénie, anémie et polynucléose ;

— De signes de polynévrite diffuse : douleurs vives avec amyotrophie et hyporeflexie ;

— De nodules hypodermiques durs et douloureux pouvant s'ulcérer ;

— De signes viscéraux : cardiaques, digestifs, rénaux, oculaires.

Mais on peut voir des formes avec signes cutanés prédominants : érythème, œdèmes et polymyosites posant le problème d'une Dermatomyosite.

Anatomiquement, il s'agit d'une affection articulaire avec épaississement des tuniques vasculaires et infiltrat péri-vasculaire.

Les meilleurs éléments du diagnostic nous semblent :

— Les signes de néphrite ;

— Les lésions du fond d'œil très fréquentes ;

— Les adénopathies ;

— La biopsie.

Deux cas ont été publiés récemment, chez l'enfant, de Périartérite noueuse évoluant sous le masque d'une Dermatomyosite.

Les Sclérodermies

La sclérodermie œdémateuse de Hardy, la sclérodermie progressive et la sclérodermie localisée peuvent toutes les trois s'accompagner de signes musculaires ne se localisant pas forcément aux zones sclérodermiques.

Cette atteinte se manifeste en général par des douleurs de l'impotence, puis de l'amyotrophie avec myosclérose. Ce tableau est assez voisin de celui des Poïkilodermatomyosites. Cependant la précession de l'atteinte cutanée qui reste prédominante dans les sclérodermies, les différences dermatologiques, la biopsie musculaire qui montre une importante sclérose interstitielle doivent permettre le diagnostic.

Wedgood (103) signale trois cas de nourrisson avec induration cutanée et sous-cutanée, atteinte musculaire évoluant vers la mort par trouble respiratoire ; la biopsie montre des lésions d'œdème et de dégénérescence musculaire.

LE DIAGNOSTIC AU STADE DE MYOSCLEROSE

Qu'il s'agisse d'une Dermatomyosite de Petges-Jacobi ou d'une polymyosite fibreuse pseudo-myopathique, le diagnostic peut se poser devant un état d'amyotrophie avec myosclérose. Il se pose alors avec le maximum de complexité, car la myosclérose est une lésion cicatricielle dépourvue de spécificité et peut se rencontrer comme terme évolutif de plusieurs maladies.

Nous étudierons successivement les myosclérоses d'origine neurogène, les myosclérоses d'origine myopathiques, enfin, les myosclérоses d'origine arthropathiques.

— Les myosclérоses d'origine neurogènes :

Ce sont essentiellement la Poliomyélite, plus rarement la syringomyélie et les polynévrites qui peuvent en être à l'origine. Plus spéciales à l'enfant sont l'atrophie péronière de Charcot-Marie

et les amyotrophies de la maladie de WERDNIG-HOFFMANN du nourrisson.

— Les myoscléroses d'origine musculaire chez l'enfant sont essentiellement rencontrées au cours des myopathies, plus accessoirement, au cours des maladies : lupus érythémateux disséminés, périartérite noueuse, sclérodermie, que nous venons d'étudier.

Le diagnostic de myopathie se fera sur le caractère familial (inconstant, il est vrai) ;

L'absence de douleurs ;

L'absence de troubles de la déglutition ;

La coexistence de muscles hypertrophiés à côté des muscles atrophiés dans la forme la plus courante ;

L'électromyogramme et la biopsie.

— Le diagnostic avec les rhumatismes chroniques pouvant entraîner des myoscléroses arthropathiques : maladie de STILL, polyarthrite chronique ankylosante est généralement plus facile, la prééminence de l'atteinte articulaire dans ces affections étant en général évidente.

ESSAI DE NOSOLOGIE

Il est difficile d'établir la place nosologique d'une affection dont on ignore l'étiologie et la pathogénie. Aussi nous bornerons-nous à discuter des hypothèses basées essentiellement sur l'anatomie pathologique et la clinique. On a pu concevoir la Dermatomyosite comme maladie primitive du collagène, comme maladie primitive des vaisseaux, comme maladie primitive de la fibre musculaire elle-même. Nous envisagerons ces trois théories :

— La Dermatomyosite est-elle une maladie du collagène selon la conception de KLEMPERER, POLLACK et BAEHR (62) ? C'est-à-dire une affection définie comme maladie primitive de la substance fondamentale avec, anatomiquement, dégénérescence fibrinoïde du tissu conjonctif, mise en évidence par la modification de ses affinités tinctoriales. Les colorants de MAC MANUS-HOTCHKISS et métachromatiques caractérisent dans cette substance fibrinoïde l'existence de muco-polysaccharides. Pour ALTSHULER et ANGEVINE, il s'agirait d'une précipitation des muco-polysaccharides acides de la substance fondamentale : acide chondroïtine sulfurique, mucoïtine sulfurique et hyaluronique, sous l'influence de facteurs variés : enzymès, alcalose, protéines basiques.

Dans le groupe des maladies du collagène, on fait entrer un nombre d'affections variable selon les auteurs, essentiellement : la Sclérodermie, la Lupo-érythémato-viscérite maligne, la Périartérite noueuse, la Polyarthrite chronique. La parenté clinique de ces affections avec les Dermatomyosites est évidente. Elles peuvent toutes se compliquer de Polymyosite. L'atteinte musculaire serait alors un phénomène secondaire causé par la modification des échanges, les perturbations enzymatiques au niveau

de la substance fondamentale, voire un véritable étouffement de la fibre musculaire par la gangue scléreuse du collagène transformé, comme semble-t-il, dans la Sclérodermie.

— La Dermatomyosite est-elle une maladie primitivement vasculaire ?

L'atteinte du collagène peut être aussi secondaire à un trouble vasculaire. Pour YARDUMIAN et KLEINERMAN, l'atteinte des vaisseaux entraînant une anoxie tissulaire chronique serait responsable de la dégénérescence fibrinoïde, qui apparaît ainsi comme une lésion cicatricielle.

C'est ce que pense WEDGWOOD (103) à propos de la Dermatomyosite de l'enfant. Il constate chez tous ses malades des atteintes des artérioles musculaires : épaississement des tuniques internes et moyennes, hyalinisations, dépôts granuleux et occasionnellement thrombose. Ces lésions lui apparaissent difficiles à distinguer des lésions vasculaires de la Sclérodermie.

« Peut-être les lésions musculaires relèvent-elles de l'anoxie ou de l'infarcissement plutôt que de la simple inflammation. »

Les auteurs français ne partagent pas ce point de vue. Les vaisseaux leur apparaissent généralement intacts au début, mais peut-être s'agit-il d'une atteinte fonctionnelle : atonie capillaire, augmentation de la perméabilité.

— La Dermatomyosite peut enfin être conçue comme maladie primitive de la fibre musculaire. A cette atteinte, le tissu conjonctif réagit, s'altère, aboutissant finalement à la sclérose. De la même façon qu'au niveau du foie, la cirrhose est secondaire à l'atteinte de la cellule noble.

C'est à cette dernière conception que semblent se rallier les auteurs français (DUPERRAT, LE COULANT). COERS (24) classe ainsi les Polymyosites en deux groupes :

— Celles avec altération primitive du conjonctif ou des parois vasculaires et lésions secondaires de la fibre musculaire. Ce sont

les maladies du collagène, lupus érythémateux disséminé, Sclérodermie, Arthrite rhumatoïde, Périartérite noueuse, qui peuvent se présenter sous un tableau de Polymyosite au bout d'un certain temps d'évolution.

— Celles où l'atteinte primitive se fait sur la fibre musculaire telle qu'elle est réalisée expérimentalement par avitaminoses E, processus parenchymateux induisant secondairement des lésions interstitielles. C'est peut-être dans ce groupe qu'on doit classer les Dermatomyosites. Il est indiscutable qu'au bout d'un certain temps d'évolution, le diagnostic histologique entre ces deux formes devient impossible.

En fait, il n'est pas possible d'isoler biologiquement muscle, tissu conjonctif et vaisseaux, toute altération d'un de ces éléments entraînant immédiatement une réaction des autres. Une nouvelle preuve nous en est fournie par la réaction de fatigue de Donaggio. La fatigue musculaire se traduisant par le passage dans l'urine d'une glucoprotéine provenant de l'altération de la substance fondamentale en voie de dégénérescence fibrinoïde. La fatigue musculaire apparaît alors comme un stress dans le cadre de la réaction d'alarme de Selye, entraînant, par l'intermédiaire des glandes endocrines, une réaction au niveau de la substance fondamentale (Tayeau).

ÉTIO - PATHOGÉNIE

De nombreux facteurs étiologiques, de nombreuses théories pathogéniques ont été avancés ; mais le problème ne semble pas encore résolu. Nous nous contenterons de rappeler les principales hypothèses invoquées. On a, tour à tour, considéré la Dermatomyosite comme maladie infectieuse, maladie allergique, affection du système nerveux, affection endocrinienne, enzymatique, vitaminique, la théorie des maladies d'adaptation essayant d'expliquer une action conjuguée de ces différentes perturbations.

Théorie infectieuse

On a surtout invoqué le rôle de la Tuberculose, de la Syphilis, des staphylocoques, streptocoques et virus.

La théorie infectieuse se base sur un certain nombre d'arguments :

— Clinique : l'angine du début, son allure infectieuse, la fréquence de la Tuberculose dans les antécédents du malade ;

— Thérapeutique : l'action indiscutable des antibiotiques dans certains cas ;

— Epidémiologique : des cas de contagiosité troublants ont été rapportés (Per Selander) (93).

— Expérimentaux : les tentatives d'isolement d'un germe dans le sang ou le muscle ont donné des résultats contradictoires.

Les essais de culture sur membrane chorio-allantoïde de fragments de muscle ont abouti à l'obtention de granulations identiques à celles retrouvées dans des fragments de muscle lésé (Muller).

Les expériences d'inoculation au cobaye (Benedetti et Conti) (7) de broyats d'organes (muscle, moelle, sang) de malades atteints de Dermatomyosite entraînent une atteinte musculaire diffuse et la mort.

Ces expériences sont controversées.

Nous nous contenterons de faire remarquer qu'histologiquement, on n'observe sur les coupes de muscles, au moins au début, aucune réaction inflammatoire et, en tous cas, rien de comparable à la forte réaction mononucléaire trouvée dans les myosites à Cocksakie.

Théorie allergique

Sensibilisation à un antigène éventuel, microbien peut-être. Rien ne permet de le supposer. On ne relève dans les antécédents des malades ni eczéma, ni urticaire, ni asthme. L'éosinophilie est un signe des plus inconstant.

Théorie endocrinienne

L'équilibre endocrinien joue un rôle important dans le bon fonctionnement musculaire, ses perturbations sont susceptibles d'entraîner des lésions des muscles, que ce soit par action directe ou par l'intermédiaire de « maladie du collagène ».

Le corps thyroïde excite les combustions périphériques, il a, en outre, un effet spécifique de catabolisme des protéines musculaires, on connaît des myopathies au cours de certains Basedow avec des lésions musculaires dégénératives (thèse Charbonnel) (17) voisines de celles de la Dermatomyosite. Chez l'enfant, on connaît les hypertrophies musculaires du myxœdème (syndrome de Debre-Semelaigne).

On connaît bien le rôle inverse des différentes hormones surrénales sur le tissu conjonctif. Elles sont susceptibles d'agir aussi sur le métabolisme musculaire par l'intermédiaire de la glycogénèse ou de l'équilibre électrolytique. En pathologie, les syn-

Noms et références	Age	Sexe	Antécédents	Début	Temp.	Signes cutanos muqueux	Signes musculaires	Syndromes biologiques	Biopsie	Durée	Term.	Commentaires
X... R. NOEL 1952 (80)	2 ans 1/2	F	0	Eruption érythémateuse. Diagnostic d'acrodynie.	T	Atrophie. Télangiectasies. Réticulation. Pigmentation. Poïkilodermie. Infiltration œdémato-scléreuse des plans sous-cutanés.	Diffus. Doul. amyotrop. Contra. Marche impos. Troub. de la déglutition.	Urine : O. - Ca : 125 mgr. Créatinine/créatine — 0,20/0,27. 17 C.S. : 1,5.	Dégénér. de la fib. muscul. Prolif. du tissu conj. Infilt. péri-vasculaire.	17 mois	†	† Poïkilodermatomyosite. F. lente à rechute par atteint. de la déglut. Nécrop. : lésions import des surrénales et du myocarde.
L.-M. José BERTON 1954	5 ans	F	0	Angine à faus. memb. Douleurs articul. et érupt. du visage et des articulations.	T	Œdème du visage. Erythème lilacé du visage et articulations. Nodules dermo-épidémiques.	Diffus. Doul. Début de rétrac. Paralysie du voile. Nasonnem.	Urines : albumine. V.S. accélérée. Leucocytes : 46.000.	Muscles : dégénér. de la fibre musculaire.	18 mois	Guéris.	F. subaiguë à rechutes. Bons résultats du traitement par la Cortisone.
J.-Jacques BERTON 1954	5 ans 1/2	M	0	Asthénie. Douleurs. Temp.	T	Placards rosés scarlat., mains, pieds, tronc, nez. Conjonctivite.	Diffus. Douleurs. Asthénie. Atteinte du voile.	V.S. accélérée. Leucocytose. Polynucléose.	Dégén. de la fib. musc. avec œdème et sclér. jeune interfascic.	1 mois	Guéris	F. aiguë semblant avoir été traité précoc. par A.C.T.H. avec d'excellents résultats.
Nicole BERTON 1954	6 ans	F	0	Angine aphteuse. Douleurs des membres inférieurs. Difficulté de la marche.	T	Œdèmes importants. Erythème typique, paupières, oreilles et articulations. Enanthème.	Diffus. Doul. Asthénie. Atteinte du voile, modification de la voix.	V.S. accélérée. Leucocytose. Polynucléose.	Dégén. de la fib. musculaire avec œdème interfasc. Hypodermite.	3 mois	Guéris	F. subaiguë grave par les troubles de la déglut. et la myocard. avec rétinite. Bons résultats par la Cortisone.
Béatrice GUÉRIN - TARDIVEL 1952 (47)	6 ans	F	Rougeole	Troubles de la marche. Douleurs.	T	Eruption scarlat. Erythème de la paume des mains. Œdèmes. Calcifications sous-cutanées	Diffus. Rétrac. fib. Troubles de la déglutition.	V.S. accélérée. Ca : 120 mgr. Créatinine/créatine = 0,9.	Pas de biopsie, mais électromyog. typique.	18 mois	Guéris.	F. lente à rechute. Bons résultats de l'A.C.T.H. Primo-infection grave en fin de maladie.
Nelly LAMY, J. BERNARD 1953 (65)	6 ans	F	0	Asthénie, troubles de la marche.	T	Œdèmes importants. Erythème caractéristique.	Diffus. Rétrac. fib. Atteinte de la face et du voile.	Leucocytose. V.S. accélérée. Electromyog.	Œdème et dégén. des fibres musculaires. Hypodermite.	En évolution.		F. lente à rechute compliquée de péricardite. Convulsions dues à l'A.C.T.H.
M.-Claude DEBRÉ 1953 (26)	7 ans début à 5 ans	F	0	Angine érythémateuse. Œdèmes. Douleurs des membres inférieurs.	T	Erupt. scarlat., puis érupt. du visage. Œdème import. Diagn. : néphrose lipoïd., ensuite poïkilodermie. Infilt. et calcifications des parties molles.	Diffus. Douleurs. Rétrac. fib. Infil. calc.	Calcium : 120. Créatinine/créatine = 1,3.	Dégén. des fib. musculaires. Scléro. interst. Electromyog. typique.	2 ans 1/2	Guéris.	F. lente évoluant vers la calcinose et la myosel. Poïkilodermatomyosite. Guérison complète par l'A.C.T.H.
Janine Thèse MAGUEUR 1948 (73 et 76)	7 ans	F	Primo-infection à 6 ans	Troubles du caractère. Asthénie. Douleurs à la marche.	T	Eruption éryth. typique. Erythro-œdème des paupières. Aspect acrocyanique des mains.	Diffus. Douleurs. Contractures.	Leucocytose. V.S. accélérée.	Biopsie : épaiss. disc. des tract. conj. interstitiels.	8 mois	Guéris.	F. subaiguë assez typique. Bons résultats par l'huile iodée.
Yvonne JULIEN MARIE 1945 (59)	7 ans	F	Cuti +	Erythème du membre inférieur droit.	0	Eruption éryth.-pigmentée et atrophie du membre inférieur droit et abdomen. Poïkilodermie.	Limit. des mouvements de la cuisse droite. Amyotrophie.	10 % d'éos. dans le sang (n[illegible]s trichocéphales).	Infilt. des espaces interfas. Multipl. des noy. du sarcolèmme.	18 mois	† par méning. tuberc.	Adénodermatomyosite localisée (adénopathies de la chaîne crurale verticale). F. localisée.
X... PETGES 1930 (82 et 87)	7 ans 1/2 début à 4 ans 1/2	M		Asthénie, lassitude. Puis éruption éryth. œdémateuse.	0	Erythro-œdème des paupières, joues, oreilles. Ensuite, aspect de poïkilodermie. Prurit.	Amyotrophie ascend. Doul. Rétract. tendineux.	Albumine. Ascite. Œdèmes.	Pas de biopsie. Explor. élect. du muscle normal.	2 ans 1/2	†	F. lente. Poïkilodermatomyosite avec poïkilod. et myosclérose compliquée d'ascite et d'œdèmes.
Liliane CHEVALLIER 1954 (20)	8 ans début	F	0	Signes d'acrodynie.	0	Erythœdème des paupières. Eryth. des articulations. Nodules sous-cutanés calcifiés.	Diffus. Doul. Amyotrophie. Myosclérose.	Créatinine/créatine = 2,4. V.S. accélérée.	Dégénér. de la fib. musculaire. Sclér. et infilt. inflammat. interfasc.	3 ans	Contract résiduel.	F. lente évoluant vers la myosclérose et la poïkilodermie, compliquée de myocardite révélée à l'E.C.G.
Mireille J. MARIE 1953 (60)	9 ans 1/2	F	B.C.G. - Scarl. d'un fr. au déb. de la maladie	Fatigabilité. Asthénie.	T	Eryth. en aile de papillon. Œdèmes. Atteinte des muqueuses bucco-pharyngées.	Diffus. Doul. Atteinte de la déglut. et rétent. urines.	Créatinine/créatine = 2,3. Leucocytose. V.S. accélérée.	Dégénér. de la fib. musculaire sans réact. inflammatoire.	6 mois	Guéris.	F. aiguë très grave par l'atteinte des muscles pharyngés. Avec rétinite exsudat. et hémor. Echec de l'A.C.T.H., guéris. par la Cortisone.
X... GADRAT 1944 (41)	10 ans	F		Eruption de la cuisse gauche.	0	Eruption pigmentée avec zone leucodermique de la face antérieure de la cuisse gauche.	Claudication. Amyotrophie de la cuisse gauche. Myosclérose.		0	18 mois	Guéris.	Forme localisée. Bons résultats du lipiodol.
X... CHARLEUX 1950 (19)	10 ans	F		Asthénie. Douleurs des membres inf. Modific. du caractère. Diagn. : acrodynie.	T	Eryth. Œdèmes. Acrocyanose des mains.	Diffus. Cont. Nasonnem. Atteinte des masseters.		0	18 mois	Guéris.	Dermatomyosite subaiguë. Bons résultats du lipiodol. Tachycardie à 150. T.A.
X... RABUT et CHARLES 1947 (18)	13 ans début	F	Cuti — mais famille de tubercul.	Fatigabilité. Asthénie, puis placard éryth. du visage.	0	Eryth. du visage, puis poïkilodermie avec prurit intense.	Contract. prédominant aux membres inférieurs.	Eosino 12 %.	Pas de biopsie musculaire.	3 ans	Séquelles cut. poïkiloder.	Régression presque spontanée des lésions musculaires. Poïkilodermatomyosite.
Josiane DE GRACIANSKY 1953 (45)	13 ans	F	2 ans d'Aérium Bouillaud	Signes cutanés d'apparition insidieuse.		Lésions atrop. luisantes, violacées au dos des mains et des doigts.	Grosse amyotrophie avec rétract. musculaire.	Calcémie : 122. V.S. accélérée.	Electromyogr. typique.		Séquelles musculaires	Ostéoporose diffuse. Forme lente. Cortisone peu efficace sur les signes musculaires.
J.-Pierre CLÉMENT 1953 (23 et 70)	13 ans	M		Angine. Douleurs abdominales. Acrocyanose paroxystique.	T	Lésions cutanées tardives. Placards du bras et de l'avant-bras squameux.	Atteinte musc. préd. à l'avant-bras et mains. Doul. abdominales.	Eosino : 7 %. V.S. accélérée.	Dégénér. de la fib. musc. Peu de sclér. interst., mais lymphorragie.		Guéris.	Forme subaiguë avec éruption tardive et avec convulsions.
Josette THIEFFRY 1953 (99)	13 ans 1/2	F		Temp. 39°. Trouble de la marche. Douleurs.	T	Œdèmes. Eryth. du visage et articul. Stomatite et gingivite.	Atteinte mus. Nasonn. Troubles de la déglutition.	Créatinine/créatine = 1,4. Fer sérique bas. albumine.	Myosite dégénér. avec réact. fib. interstitielle.	5 mois	Guéris.	F. aiguë très grave par atteinte de la déglut., atteinte rénale. Rétinite exsudative et hémorragique.

dromes musculaires observés au cours des maladies d'Addison ou de Simmonds en font foi.

L'hormone mâle est un facteur de développement musculaire bien établi, on en a déduit des conséquences thérapeutiques, le traitement par la Testostérone des Dermatomyosites semble avoir une certaine activité.

Il est évident que les dysfonctionnements de l'hypophyse, chef d'orchestre de ces endocrines, pourront avoir de graves conséquences sur le muscle.

Théorie nerveuse

On a pu considérer la Dermatomyosite comme une affection sympathique et, plus récemment, comme un Diencéphalite (Van Der Lugt). Cliniquement, l'atteinte du système nerveux paraît bien mineure, les neuro-dermatomyosites semblent être en dehors du cadre de la Dermatomyosite. Anatomiquement, on n'observe aucune lésion nerveuse au niveau de la plaque motrice, même dans les muscles les plus altérés (Coers) (24).

Théorie enzymatique

Il est évident que les perturbations des enzymes intervenant dans le catabolisme du glycogène, la contraction musculaire, la transmission de l'influx nerveux peuvent être à l'origine de la dégénérescence musculaire de la Dermatomyosite.

Des modifications enzymatiques peuvent aussi altérer le muscle par l'intermédiaire du collagène. On a décrit des hyaluronidases, glycuronidases dépolymèrisant les polysaccharides de la substance fondamentale et les précipitant sous forme de substance fibrinoïde. Ces enzymes peuvent être secrétées par certains streptocoques ou des formations tumorales (Sheard) (96).

Théorie vitaminique

L'action des vitamines rejoint celle des enzymes, car c'est sans doute en tant que constituant de diastases qu'elles agissent. Les

vitamines A, B, C et E sont indispensables au bon fonctionnement musculaire.

Les vitamines C et P sont nécessaires à la vie normale du collagène.

Théorie des « Maladies de l'adaptation »

La théorie des Maladies de l'adaptation de Selye (94) essaie de faire une synthèse de ces différents facteurs. Des aggressions variées infectieuses en particulier, entraînant, par l'intermédiaire du diencéphale et de l'hypophyse, une réponse des surrénales anormale avec excès de production de minéralo-corticoïdes, sont responsables de l'inflammation séreuse du collagène et, finalement, de la dégénérescence fibrinoïde et de la dégénérescence musculaire.

Selye a pu réaliser expérimentalement chez le rat, par injection de minéralo-corticoïdes, une périartérite noueuse « qui est une réplique histologique exacte de la périartérite humaine ». On sait la parenté clinique de la périartérite avec la Dermatomyosite.

D'autre part, certaines rémissions tout à fait imrpévues du cours de la maladie après intervention chirurgicale (Schuermann) ou même après simple sortie de l'hôpital (cas de Magueur) (73) semblent pouvoir être interprétées dans le cadre de cette théorie. Elle explique aussi l'action des thérapeutiques aussi variées que les antibiotiques, le lipiodol, Testostérone, A. C. T. H. et Cortisone.

En fait, la théorie des maladies de l'adaptation est très controversée, et faire entrer la Dermatomyosite dans ce cadre semble bien aventuré.

La pathogénie des lésions cutanées est, elle aussi, très discutée. Signalons une théorie ingénieuse qui fait de ces lésions un syndrome de photo-sensibilisation par les porphyrines issues de la scission de la myohémoglobine du muscle dégénéré.

THÉRAPEUTIQUE

Parmi les nombreuses thérapeutiques essayées dans le traitement des Dermatomyosites, seuls semblent valables les traitements endocriniens : A.C.T.H., Cortisone, Testostérone ; plus accessoirement : le lipiodol, les antibiotiques, la vitamine E.

A LA PHASE AIGUE :

L'action de la Cortisone ou de l'A. C. T. H. est presque toujours spectaculaire. Les douleurs, les œdèmes, l'éruption disparaissent rapidement. L'impotence est moins marquée. Mais les rechutes sont presque de règle si on arrête le traitement trop précocement. Il faut baisser progressivement les doses et continuer plusieurs mois un traitement d'entretien qui semble pouvoir être alors la Testostérone.

Le lipiodol a quelques beaux succès à son actif.

On peut avoir des échecs avec l'A. C. T. H. et non avec la Cortisone et inversement, d'où la nécessité d'essayer ces deux thérapeutiques avant de conclure à leur inefficacité (qui a été quelquefois signalée).

D'après VAN BOGAERT, ces hormones agissent en assurant la protection et la réparation du tissu conjonctif, tandis que les fibres musculaires peuvent longtemps se régénérer.

A LA PHASE CHRONIQUE

L'heure de l'A. C. T. H n'est pas forcément passée. On a signalé l'efficacité de cette hormone après plus d'un an d'évolution dans une forme avec calcifications et rétractions (DEBRE).

Mais le principal traitement est alors d'ordre physiothérapique.

CONCLUSION

La Dermatomyosite de l'enfant est une affection dont la fréquence semble aller croissante.

Cliniquement, elle se présente sous deux aspects aigus et chroniques : Maladie de WAGNER-UNVERRICHT et Maladie de PETGES JACOBI auxquelles correspondent 2 formes de Polymyosite en l'absence de lésions cutanées :

Polymyosite œdémateuse, polymyosite fibreuse pseudomyopathique.

Ces deux aspects aigus et chroniques semblent n'être que deux stades évolutifs de la même maladie.

Ces différentes formes sont cliniquement et anatomiquement très voisines de l'affection de l'adulte mais elles posent des problèmes de diagnostic bien particuliers à l'enfant.

Le diagnostic exact est d'autant plus important qu'il a une sanction thérapeutique efficace, le traitement endocrinien qui permet généralement de stopper la maladie et d'éviter :

— d'une part, la survenue de troubles de la déglutition ou d'une atteinte myocardique mettant en danger la vie de l'enfant.

— d'autre part, l'évolution chronique vers la myosclérose rétractile faisant d'eux de grands infirmes.

L'étiologie et la pathogénie de l'affection restent discutées.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes ; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Pr le Doyen,
L'Assesseur,
R. SIGALAS

Vu :
Le Président du Jury,
FONTAN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 17 Décembre 1954.

Le Recteur,
E. DELAGE

BIBLIOGRAPHIE

1. Alajouanine (Th.), Nick (J.). — « De l'existence d'une myopathie d'origine hypothyroïdienne ». (*Paris Médical*, 1945, p. 346-351).
2. Audeoud. — « Dermato Polymyosite chez l'enfant » (*Revue médicale Suisse Romande*, 1942, p. 446.)
3. Aubertin et coll. — « Sclérodermie œdémateuse avec participation musculaire ». (*Bull. Soc. Franç. Derm. Syphil.*, séance du 12 mars 1953).
4. Aubertin, Bergouignan, Labadie, Martin, Dupont. — « Dermatomyosite aiguë mortelle ; échec de la Cortisone. » (*Bull. Soc. Franç. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).
5. Batten. — « Dermatomyositis in child. » (*Brit J. of Child. Dis.* 1912.)
6. Bell (D.). — « Dermatomyositis in a child » (*Proc. of Roy.* Soc. méd. 1947 t. 40, p. 481-482.)
7. Benedetti et Conti. — *Minerva Medica* 1948. T. 39, Vol. 2., p. 146.
8. Bergouignan (M.). — « La Polymyosite œdémateuse : sa place en nosologie. » (*J. de méd. de Bx et du S.-O.* 1945 p. 337-349.)
9. Bergouignan (M.) et Arne (L.). — « Polymyosite œdémateuse et cancer de l'estomac. » (*J. de Méd. de Bordeaux et du S.-O.* 1947, p. 59-60.)
10. Bergouignan (M.), Texier (L.). — « Le Problème général des Myosites dans la P.D.M. » (Journées nat. Derm. et Prophyl. antivén. Bordeaux 1950.)

11. Bernheim (M.) G. et Cl. Mouriquand et coll. — « La Polymyosite fibreuse à forme pseudo-myopathique chez l'enfant. » (*Pédiatrie Lyon* 1954, t. IX, n° 7, p. 670.)

12. Bogaert (L. Van). — « Etude sur les affections musculaires acquises et familiales, en dehors des myopathies. » (*Acta Neurologica et Psychiatrica Belgica,* vol. 51, novembre 1951.)

13. Bonnin, Moretti, Pene, Texier. — « Un cas de Scléro-Poïkilodermatomyosite. » (*Soc. Fr. D. S. Filiale de Bordeaux,* 3 mai 1952. *in Bulletin* n° 4, t. 59, juillet-oct. 1952, p. 313.)

14. Bourne (W.). — « Sclérodactylia with œsophageal lésion. » (*Proc. of Roy. Soc. méd.*, 1947, t. 40, p. 463-464.)

15. Bradley (J.-E.), Drake (M.-E.), Mack (H.-P.). — « Dermatomyositis with Néphritis in a negro girl. » (*American Journ. of Dis. of Child.* 81-83, mars 1951, p. 403-407.)

16. Broustet, Bergouignan, Léger. — « Sur un type particulier de Polymyosite progressive. » (*Soc. Franç. Neurol.* 4 mai 1950.)

17. Charbonnel. — « Contribution à l'étude de la Myopathie basedowienne. » (Thèse Bordeaux, 1945. Dactylo. 43 p.)

18. Charles et Rabut. — « Poïkilodermatomyosite. » (*Bull. Soc. Fr. D. et Syph.* 1947, p. 212-213.)

19. Charleux (G.). — « Dermatomyosite chez une enfant de 10 ans. » (*La Pédiatrie,* Lyon 1950, 39, 226.)

20. Chevallier (G.). — « Sur un cas de Dermatomyosite à évolution lente. » (*La ,Pédiatrie,* Lyon 1954, n° 7 p. 729.)

21. Christensen (E.) et Levison (H.). — « Polymyosites. » (IV[e] Congrès neurologique international, vol. II, p. 93.)

22. Clark (N.-I.). — « Dermatomyositis in childhood (quatre cas). » (Arch. dis. Childhood 1946, 21, p. 160-164.)

23. Clément et coll. — « Dermatomyosite avec éruption tative, crise convulsive. » (Arch. Fr. de Pédiatrie 1953, n° 6, p. 639-642.)

24. Coers. — « Discussions sur les Dermatomyosites. » (VIIIe Congrès des Derm. et Syph. langue franç., Nancy-Vittel, 29-31 mai 1953.)

25. Coste. — « A propos des maladies dites « de l'Adaptation » en Rhumatologie. » (*Science médicale pratique,* 1953, n° 1, p. 5.)

26. Debre, Mozziconaci et coll. — « Dermatomyosite avec calcifications. Guérison par l'A. C. T. H. » (Société de Pédiatrie 3 mars 1953, *in Arch. Fr. de Péd.,* t. XI, n° 6, 1953.)

27. De Bruce. — « Maladie du Collagène. » (*Presse Médicale,* mai 1951. 59, p. 627-630.)

28. Degos (R.). — « Dermatomyosite guérie par injection d'huile iodée. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.,* 1947, p. 203.)

29. Degos (R.), Carrot (E.), Lortat Jacob (E.), Paulet (S.). — « Dermatomyosite. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.* 11-5-1950, p. 285-187.)

30. Degos (R.). — « Dermatomyosites. Etude clinique et biochimique. » (Rapport au VIIIe Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de langue française, Nancy-Vittel 1953.)

31. Degos, Garnier et coll. — « Lupus érythémateux subaigu avec signes frustes de Dermatomyosite. » (*Bull. Soc. Franç. Derm. Syph.,* mars-avril 1949, p. 114-116.)

32. De Morsie, Feldmann et coll. — « Encéphalo-dermatomyosite. » (*Revue mensuelle de psychiatrie et neurologie,* 1952, 123, 2-3.)

33. Devic (M^me^). — « Dystrophies musculaires d'origine thyroïdienne ; myopathies basedowiennes. » (Thèse Lyon 1946.)

34. De Vries (S.). — « Retinopathy in Dermatomyositis. » (*A. M. A. Archiv. of Ophtalmology. Chicago* 46., 4 octobre 1951, p. 432-435.)

35. Dowling (G.-B.) et Griffiths (W.-J.). — « Dermatomyositis and Progressive Sclerodermia. » (*The Lancet* 1939 p. 1424.)

36. Dubreuil (H.), Verger, Petges. — « Un cas de Poïkilodermatomyosite chez une jeune fille. » (*Ann. Derm. Syphil.* 1930.)

37. Dupont (A.). — « Dermatomyosites. Histo-Pathologie. » (Rapport au VIII^e^ Congrès des Derm. et Syph. de langue française, Nancy-Vittel, mai 1953.)

38. Ellermann (M.). — « Sclérodermia aiguë avec fortes altérations musculaires chez une enfant. » (*Acta Derm. Vénér.* 1942, t. 23, p. 117-126.)

39. Foucart. — « Les Polymyosites primitives. » (Thèse Paris 1907.)

40. Furtado (D.) et Alvin (F.). — « Sur une forme pseudo-myopathique de la Polymyosite. » (*L'Encéphale* 1948, p. 162-176.)

41. Gadrat (J.). — « Efficacité remarquable du traitement iodé dans un cas de Poïkilodermatomyosite circonscrite chez un enfant de 10 ans. » (*Bull. Soc. F. Derm. Syph.* 1944, p. 89-90.)

42. Gougerot (H.). — « Lupus érythémateux myasthénique. » (*Presse médic.* 1935, p. 1051.)

43. Graciansky (De). — « Deux formes de la Dermatomyosite. » (*Sem. Hôp. Paris,* 2 mai 1949, p. 1406.)

44. Graciansky (De). — « Syndromes dermato-rhumatismaux. » (*Sem. Hôp. Paris,* 26 sept. 1950, p. 3740.)

45. Graciansky (De). — « Remarques à propos de six cas de Dermatomyosite. » (*Sem. Hôp. Paris,* 20 mai 1953, p. 1621.)

46. Gravelean et coll. — « Le traitement de la myasthénie par l'A. C. T. H. » (*Sem. Hôp. Paris,* 2 oct. 1954, n° 60, p. 3351.)

47. Guérin-Tardivel. — « Dermatomyosite de l'enfant. » (Thèse Paris 1952.)

48. Guy (E.). — « L'électromyogramme dans les dermatomyosites. » (Diplôme d'électroradiologie, Paris 1950. Dactyl.)

49. Guy, Lefebvre (J.), Lerique (J.), Scherrer (J.). — « Les signes électromyographiques des dermatomyosites. Etude de neuf cas. » (*Revue neurologique Paris,* 4 octobre 1950, p. 278-279.)

50. Hecht. — *J. Ped.* 1940, 17, 791.

51. Helderweirt (G.) et L. Van Bogaert. — « Sur une Polymyosite aiguë primitive chez le jeune enfant, à évolution favorable. » (*Acta neurologica et psychiatrica Belgica,* vol. 51, nov. 1951.)

52. Hepp. — « Uber pseudo-Trichinose. » (*Berl. Klin. Woch.* 1887, p. 297.)

53. Joulia (P.), Le Coulant (P.). — « Un cas de Poïkilodermatomyosite. » (*Ann. derm. et syph.* 1946, p. 130-131.)

54. Joulia (P.), Petges (A.) et Texier. — « Dermatomyosite de Wagner-Unverricht. » (*Bull. Soc. Franç. Derm. Syphil.* 12 mars 1953.)

55. Joulia (P.), Le Coulant (P.), Texier. — « Dermatomyosite de Wagner-Unverricht. Echec de la Cortisone. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syphil.,* 12 mars 1953.)

56. JOULIA, TEXIER, CHEVALIER, FRUCHARD. — « Dermatomyosite aiguë, passage à la chronicité. Bons effets de la Cortisone. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syph.* 12 mars 1953.)

57. JOULIA, LE COULANT, TEXIER. — « Dermatomyosite de WAGNER-UNVERRICHT, évolution rapidement mortelle. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syphil.* 12 mars 1953.)

58. JOULIA, TEXIER, FRUCHARD, Mme RÉGNIER. — « Dermatomyosite subaiguë, forme intermédiaire entre WAGNER-UNVERRICHT et G. PETGES. » (*Bull. Soc. Franç. Derm.* Syph., 12 mars 1953.)

59. JULIEN-MARIE, SERINGE (Ph.), BRICAIRE, TRICOT. — « Adénodermatomyosite. » (*Sem. Hôp. Paris,* 1945, p. 533-537.)

60. JULIEN-MARIE et coll. — « Dermatomyosite à évolution subaiguë ; échec de l'A. C. T. H., guérison par la Cortisone. » (Société de Pédiatrie, 17 nov. 1953. *In Archives franç. de Péd.,* t. XI, n° 1, 1954.)

61. KARELITZ and WELT. — « Dermatomyositis. » (*Am. J. dis. Children* 1932, 43, p. 1134.)

62. KLEMPERER, POLLACK, BAEHRER. — « Maladie diffuse du Collagène. Lupus érythémateux aigu disséminé et sclérodermie diffuse. » (*J.A.M.A.* 1942, 119, 331.)

63. KLEMPERER. — « Anatomie pathologique des maladies du Collagène. » (VIIe Congrès int. des mal. rhum., New-York 1949.)

64. LAMIRAUD. — « Contribution à l'étude de l'atteinte musculaire dans la lupo-érythémato-viscérite maligne. » (Thèse Bordeaux 1953.)

65. LAMY et coll. — « Sur un cas de Dermatomyosite de l'enfant. » (Société de Pédiatrie de Paris, 3 mars 1953. *In Archives Fr. de Péd.,* Juin 1953, t. X, n° 6.)

66. Le Coulant (P.). — « Les états poïkilodermiques. » (Journées nat. de Derm. et Prophyl. antivén. de Bordeaux 1950.)

67. Le Coulant (P.), Texier (L.) et Cheroux. — « Essai de différenciation des lésions du muscle dans les Dermatomyosites et les syndromes voisins. » (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953.)

68. Le Coulant (P.) et L'Epée (P.). — « Sur un cas de Poïkilodermatomyosite chez un prostatique. » (Juillet 1947, n° 7, p. 356-360, *Ann. Derm. Syphil.*)

69. Le Coulant (P.) et Texier (L.). — « Formes cliniques des Dermatomyosites. » (Rapport au VIII[e] Congrès des Derm. et Syphil. de langue fr., Nancy-Vittel, 29-31 mai 1953.)

70. Lemire. — « Polymyosite chez un enfant avec troubles de l'Electroencéphalogramme. » (Thèse Paris, juin 1952. Dactylo.)

71. Lievre, M[me] Lievre, Hubault. — « Les maladies dites du collagène, exposé théorique et critique. » (*Sem. Hôp. Paris*, 6 janv. 1953.)

72. Lisman. — « Dermatomyositis with Retinopathy. » (*Archives of Ophtalmology* 1947, 37, p. 155.)

73. Magueur. — « Sur un cas de Dermatomyosite subaiguë chez un enfant. » (Thèse Paris 1948. Imprimé.)

74. Maione. — *Annali Ophtalmol. e clin. oculist.*, 73 11 1947.

75. Marinier. — « Polyneuromyosite œdémateuse de Senator. » (Thèse Paris 1949. Dactylog.)

76. Marquezy et Bonnette. — « Dermatomyosite infectieuse subaiguë. » (*Sem. Hôp. Paris*, 6 août 1948, p. 1923-1926.)

77. Mauriac (P.), Bergouignan (M.), Léger (H.). — « Polymyosite œdémateuse mortelle. » (*Paris Médical* 1945, p. 45-48.)

78. Midana et Mlle Leone. — « Rapport sur l'étiopathogénie des Dermatomyosites. » (VIIIe Congrès des Derm. et Syph. de langue fr., Nancy-Vittel, 29-31 mai 1953.)

79. Morin et coll. — « L'association Myasthénie-Hypothyroïdie. » (*Sem. Hôp. Paris,* 2 octobre 1954, n° 60, p. 3343.)

80. Noel et coll. — « Considérations anatomiques et cliniques à propos d'un cas de Poïkilodermatomyosite chez l'enfant. » (*Bull. Soc. Franç. Derm. Syph.* juillet-octobre 1952, n° 4, p. 348-350.)

81. O'Leary (P.) and Waisman (M.). — « Dermatomyositis. A study of forty cases. » (*Arch. of Derm. and Syph.* 1940, t. 41, p. 1001-1019.)

82. Petges (A.). — « Poïkilodermie et Poïkilodermatomyosite. » (Thèse de Bordeaux 1930. Imp.)

83. Petges (A.). — « La Poïkilodermatomyosite ou maladie de Petges-Jacobi. » (Journées nat. de Derm. et Vén., Bordeaux 1950.)

84. Petges (G.) et Clejat. — « Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée. » (*Ann. Derm. et Syph.* 1906, p. 550.)

85. Petges (G.). — « Notions nouvelles sur les Poïkilodermatomyosites. » (*Arch. de la clinique de l'hôpital Saint-Louis,* 1933, p. 177-192.)

86. Petges (G.), Joulia, Petges (A.). — « Les frontières de la Poïkilodermie et de la Poïkilodermatomyosite. » (*La Pratique médicale française,* 1932, p. 750-752.)

87. Petges (G.) et Petges (A.). — « Poïkilodermie et Poïkilodermatomyosite dans l'enfance et la jeunesse. » (*Ann. Derm. et Syph.* 1930.)

88. Potain. — « Morve chronique de forme anormale. » (*Bull. et Sem. soc. méd. Hôp. de Paris,* 1875, 12, p. 314-318.)

89. Radermaker et Van Bogaert (L.). — « Périartérite noueuse évoluant sous le masque d'une polymyosite subaiguë de l'enfant. Récidive foudroyante mortelle. » (*Acta neurologica et psychiatr. Belgic.* 1952, vol. 52, p. 498-525.)

90. Rothstein and Welt. — *Am. jour. dis. child.* 1936, 52, p. 368.

91. Schuermann (H.). — « Clinique et Pathogénie de la Dermatomyosite (Polymyosite). » (*Arch. für Derm. und. Syhp.* 1939, t. 178, p. 414-468.)

92. Schuermann (H.). — « Sur la connaissance de la Dermatomyosite. Remarques historiques et statistiques. » (*Arch. für Derm. und. Syph.* 1950, n° 3, p. 284.)

93. Selander (P.). — « Dermatomyositis in early Childhood. » (*Acta medica scandinavica.* Suppl. n° 246, 1950, p. 187-203.)

94. Selye (H.). — « Le syndrome général d'adaptation et les maladies de l'adaptation. » (*Ann. endocrin.* 1946, t. 7, p. 289-401.)
« Colloques sur les maladies de l'adaptation (Réponse au Professeur Coste) .» (*In Science médicale pratique,* 1953, n° 1, p. 14-25.)

95. Senecal (J.-M.). — « Dermatomyosite. » (Thèse Paris, 1946. Dactyl.)

96. Sheard (C.). — « Dermatomyositis. » (*Arch. int. méd.,* nov. 1951, p. 640-658, 88, n° 5.)

97. Sunde (H.). — « Dermatomyositis in children. » (*Acta Paed.,* 1949, 37, p. 287-307.)

98. Texier. — « Le Problème des Dermatomyositis. » (Thèse Bordeaux 1950. Dactyl.)

99. THIEFFRY (S.), MARTIN, ARTHOIS (M.). — « Dermatomyosite à évolution aiguë. Remarques sur le diagnostic et le traitement. » (*Arch. fr. de Pédiatrie,* 1953, t. 5, n° 6, p. 613.)

100. THYRESSON (M.). — « Poïkilodermatomyosite avec calcifications sous-cutanées. » (*Acta dermato-vénérologica,* 1948, t. 28, n° 1, p. 52-55.)

101. UNVERRICHT. — « Dermatomyositis acuta. » (*Deutch. méd. Vochens.,* 1891, t. XVII, p. 41, et *Z. Klin. méd.,* 1887.)

102. VERGER et NAUD. — « Un nouveau cas de syndrome neuro-œdémateux de l'enfant. » (*J. méd. de Bordeaux,* 15-30 juin 1944, n° 11-12.)

103. WEDGWOOD (R.-S.) et coll. — « Dermatomyositis. » (*Pediatrics,* oct. 1953, n° 12.

Imp. SAMIE. 21-23, rue Teulère — Bordeaux — Dépôt légal n° 15.517 — 4e Trimestre 1954